

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

ANA ANGÉLICA TSINGOS RAMOS

TRADUÇÃO, VALIDAÇÃO E CONFIABILIDADE DO QUESTIONÁRIO DE  
CAPACIDADE FUNCIONAL *HAEMOPHILIA ACTIVITIES LIST - HAL* PARA  
PACIENTES COM HEMOFILIA NO BRASIL

CURITIBA  
2016

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

TRADUÇÃO, VALIDAÇÃO E CONFIABILIDADE DO QUESTIONÁRIO DE  
CAPACIDADE FUNCIONAL *HAEMOPHILIA ACTIVITIES LIST - HAL* PARA  
PACIENTES COM HEMOFILIA NO BRASIL

Dissertação apresentada como requisito parcial à  
obtenção do grau de Mestre em Medicina Interna, no  
Curso de Pós-Graduação em Medicina Interna, Setor de  
Ciências da Saúde, da Universidade Federal do Paraná

Orientadora: Dra. Silvia Regina Valderramas  
Coorientadora: Dra. Marise Bueno Zonta

CURITIBA  
2016

F175 Ramos, Ana Angélica Tsingos

Tradução, validação e confiabilidade do questionário de capacidade funcional *Haemophilia Activities List – HAL* para pacientes com hemofilia no Brasil / Ana Angélica Tsingos Ramos. – Curitiba, 2016.  
76 f.

Orientadora: Prof<sup>ª</sup> Dr.<sup>a</sup> Silvia Regina Valderramas

Coorientadora: Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Marise Bueno Zonta

Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna. Setor de Ciências da Saúde. Universidade Federal do Paraná.

1. Hemofilia A. 2. Hemofilia B. 3. Inquéritos e questionários.  
I. Valderramas, Silvia Regina. II. Zonta, Marise Bueno. III. Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna. Setor de Ciências da Saúde. Universidade Federal do Paraná. IV. Título.

NLMC: WH 325

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELO SISTEMA DE BIBLIOTECAS/UFPR  
BIBLIOTECA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE, BIBLIOTECÁRIA: RAQUEL PINHEIRO COSTA  
JORDÃO CRB 9/991



Ministério da Educação  
Universidade Federal do Paraná  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA  
= MESTRADO e DOUTORADO =

---

## PARECER

Aos quatorze dias do mês de outubro do ano de dois mil e dezesseis, a banca examinadora constituída pelos Professores: **Dr. Fernando Eduardo Zikan** (Depto. de Clínica Médica - FM/UFRJ), **Dra. Anna Raquel Silveira Gomes** (PPGEDF-UFPR) e Orientadora **Dra. Silvia Regina Valderramas** (Coord. de Fisot/UFPR), exarou o presente parecer sobre a dissertação elaborada por **ANA ANGÉLICA TSINGOS RAMOS**, pós-graduanda concluinte do Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna - Mestrado e Doutorado da Universidade Federal do Paraná, intitulada: **“TRADUÇÃO, VALIDAÇÃO E CONFIABILIDADE DO QUESTIONÁRIO DE CAPACIDADE FUNCIONAL “HAEMOPHILIA ACTIVITIES LIST – HAL” PARA O PACIENTES COM HEMOFILIA NO BRASIL”**. A Banca examinadora considerou que a aluna apresentou trabalho adequado para dissertação e o defendeu com segurança e propriedade nas arguições que lhe foram feitas, de modo a merecer a sua **aprovação**, sendo recomendado à Universidade Federal do Paraná que lhe seja concedido o título de **Mestre em Medicina Interna**, após publicação de artigo em revista técnico-científica com corpo editorial, depois de incorporadas as sugestões apresentadas no decurso das arguições, cumpridas outras exigências previstas em normativas da pós-graduação.

Dr. Fernando Eduardo Zikan

Dra. Anna Raquel Silveira Gomes

Dra. Silvia Regina Valderramas

## **AGRADECIMENTOS**

À minha querida Orientadora, Professora Doutora Silvia Regina Valderramas, exemplo de sabedoria, dedicação, carinho e amizade, pelos valiosos ensinamentos e constante estímulo

À Doutora Marise Bueno Zonta, minha Coorientadora e amiga, por sempre acreditar e estimular meu crescimento intelectual e pessoal

A todos os meus amados colegas de profissão e caminhada do Serviço de Prevenção e Reabilitação Funcional do Hospital de Clínicas da UFPR, por estarem sempre dispostos e a postos em todos os momentos, pela ajuda e compreensão

À Equipe da Ortopedia/Hemofilia, Doutor Luciano Rocha Loures Pacheco, Doutora Claudia Lorenzato e Fisioterapeuta Mestre Alvaro Luiz Perseke Wolff, pela ajuda e incentivo na realização deste trabalho

Ao Fisioterapeuta Gabriel Santo Schäfer pela grande ajuda no início deste trabalho

À Secretária da Pós-graduação Valeria Knapp pela disponibilidade, gentileza e atenção

Ao Estatístico Ricardo Petterle pela atenção e presteza

Aos funcionários da Ortopedia e Traumatologia do Hospital de Clínicas, pelo companheirismo e compreensão

Aos pacientes do Ambulatório de Ortopedia/Hemofilia do HC, pela colaboração

Aos meus queridos familiares, pelo apoio em todas as horas

Aos meus pais, Enrica e Panagiotis, sempre em minha mente e coração

Ao meu marido Niazzy, meus filhos Giulia, Pietro e Valentina, razão do meu viver

**MUITO OBRIGADA!!**

## RESUMO

O *Haemophilia Activities List - HAL* é um questionário específico para indivíduos com hemofilia e avalia a auto-percepção das habilidades funcionais em adultos. Objetivo: traduzir, validar, testar a confiabilidade e a consistência interna do *HAL* para a população brasileira com hemofilia A ou B, grave e moderada; Investigar se existe diferença quanto a auto-percepção das habilidades funcionais, em adultos com hemofilia classificados segundo a presença de sangramento articular, e a realização de cirurgias ortopédicas em membros inferiores. Métodos: Trata-se de um estudo transversal, que segue critérios de tradução pré-estabelecidos. Uma versão do *HAL* em Português-Brasileiro foi aplicada em 52 indivíduos com hemofilia ( $34,51 \pm 12,87$  anos). Para a validação do construto foram realizadas correlações dos escores do *HAL* com os escores dos questionários *HAQ* e *WOMAC*. A confiabilidade foi testada por meio do teste e re-teste entre avaliadores 1 e 2 em duas entrevistas e a consistência interna calculada pelo alpha de Cronbach. A diferença no escore do *HAL* entre os grupos com e sem sangramento articular e a diferença nos grupos com cirurgia ou sem cirurgia, foi calculada por meio do teste não-paramétrico de Mann-Whitney. A significância estatística  $p \leq 0,05$  foi considerada para todos os testes. Resultados: Houve correlação significativa entre o escore total do *HAL* e o escore total do *HAQ* ( $r=-0,55$ ,  $p=0,000$ ) assim como entre *HAL* total e *WOMAC* total ( $r=-0,58$ ,  $p<0,000$ ). O Coeficiente de Correlação Interna (CCI) foi excelente intra-examinador (CCI=0.876) e inter-examinadores (CCI=0.972). O índice de consistência interna do “*HAL* total” foi alto ( $\alpha$  de Cronbach 0,932). Não houve diferença entre os grupos com e sem sangramento em relação ao escore total do *HAL* ( $p=0,531$ ). O grupo com cirurgia apresentou melhor desempenho considerando “Funções dos membros inferiores”, “Cuidados pessoais”, “Funções dos membros superiores”, com diferença significativa no “*HAL* total” ( $p=0,044$ ) indicando menor comprometimento funcional nestes domínios. Conclusão: O HAL-Brasil mostrou-se um instrumento de avaliação válido e confiável para adultos com hemofilia no Brasil.

**Palavras chave:** hemofilia; questionário; atividades; avaliação; validação

## ABSTRACT

The Haemophilia Activities List - HAL is a specific questionnaire for individuals with hemophilia and evaluate the self-perception of functional abilities in adults. Objective: To translate, validate, test reliability and internal consistency of the HAL for the Brazilian population with hemophilia A or B, severe and moderate; Investigate whether there is difference in the self-perception of functional abilities in adults with hemophilia classified according to the presence of bleeding joint, and performing orthopedic surgery of the lower limbs. Methods: This is a cross-sectional study, following pre-established criteria for translation. A version of HAL in Portuguese-Brazilian was applied in 52 patients with haemophilia A ( $34.51 \pm 12.87$  years). For construct validation was performed correlations of HAL scores with the scores of HAQ and WOMAC questionnaires. Reliability was tested through the test and re-test between evaluators 1 and 2 in two interviews and internal consistency calculated by Cronbach's alpha. The difference in HAL score between the groups with and without bleeding joint and the difference in the groups with surgery or no surgery was calculated using the non-parametric Mann-Whitney test. Statistical significance was considered at  $p \leq 0.05$  for all tests. Results: There was significant correlation between the total score of the HAL and the total score of HAQ ( $r = -0.55$ ,  $p = 0.000$ ) as well as between full and HAL Total WOMAC ( $r = -0.58$ ,  $p < 0.000$ ). The Internal Correlation Coefficient (ICC) was excellent intra-examiner ( $CI = 0.876$ ) and inter-rater ( $ICC = 0.972$ ). The internal consistency index of "total HAL" was high (Cronbach  $\alpha$  of 0.932). There was no difference between the groups with and without bleeding in the total score of the HAL ( $p = 0.531$ ). The group with surgery showed better performance considering "Functions of the lower limbs", "Personal Care", "Functions of the upper limbs", with a significant difference in "total HAL" ( $p = 0.044$ ), indicating less functional impairment in these domains. Conclusion: HAL-Brazil proved to be a valid and reliable assessment tool for adults with hemophilia in Brazil

**Key words:** hemophilia; questionnaire; activities; evaluation; validation

## LISTA DE FIGURAS

Figura 1: ALGORITMO PARA TRADUÇÃO E VERSÃO DO HAL-BRASIL -----	34
Figura 2: FLUXOGRAMA DAS ETAPAS DO ESTUDO -----	40
Figura 3: GRÁFICO DE BLAND-ALTMAN COMPARANDO OS RESULTADOS OBTIDOS NAS ENTREVISTAS A1 E A2, NA AVALIAÇÃO INTER- EXANIMADORES-----	49
Figura 4: GRÁFICO DE BLAND-ALTMAN COMPARANDO OS RESULTADOS OBTIDOS NAS ENTREVISTAS A1 E A3, NA AVALIAÇÃO INTRA- EXAMINADOR-----	
	Error!
Bookmark not defined.	
Figura 5: BOXPLOT ENTRE OS GRUPOS COM E SEM SANGRAMENTO EM RELAÇÃO AO ESCORE <i>HAL</i> TOTAL-----	49



## LISTA DE TABELAS

TABELA 1 - CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS E CLÍNICAS DA AMOSTRA	42
TABELA2 -COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO DE SPEARMAN ENTRE OS DOMÍNIOS DO <i>HAL</i> E O ESCORE DO <i>HAQ</i> -----	44
TABELA 3 - COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO DE SPEARMAN ENTRE OS DOMÍNIOS DO <i>HAL</i> E DO <i>WOMAC</i> -----	45
TABELA 4 - CONFIABILIDADE INTER-EXAMINADORES PARA OS DOMÍNIOS DO <i>HAL</i> -----	46
TABELA 5 - CONFIABILIDADE INTRA-EXAMINADOR PARA OS DOMÍNIOS DO <i>HAL</i> -----	47
TABELA 6 - COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO INTRACLASSE INTER E INTRA EXAMINADOR DOS DOMÍNIOS DO <i>HAL</i> -----	48
TABELA 7 - CONSISTÊNCIA INTERNA DA VERSÃO EM PORTUGUÊS DO <i>HAL</i>	50
TABELA 8 - COMPARAÇÃO ENTRE OS GRUPOS COM SANGRAMENTO E SEM - SANGRAMENTO EM RELAÇÃO AOS DOMÍNIOS DO <i>HAL</i> -----	51
TABELA 9 - COMPARAÇÃO ENTRE OS GRUPOS DE PACIENTES SUBMETIDOS A CIRURGIAS ORTOPÉDICAS E DO GRUPO SEM CIRURGIAS ORTOPÉDICAS EM RELAÇÃO AOS DOMÍNIOS DO <i>HAL</i> -----	53

## LISTA DE ABREVIATURAS

ADM	- Amplitude de Movimento	
AH	- Artropatia Hemofílica	
ATJ	- Artroplastia Total de Joelho	CIF - Classificação Internacional de Funcionalidade,
EC	- Escore Clínico de Gilbert	
FISH	- <i>Functional Independence Score in Hemophilia</i> (Escore de	
HAL	- <i>Haemophilia Activities List</i>	
HAQ	- <i>Health Assessment Questionnaire</i>	
HIV	- <i>Human Immunodeficiency Virus</i> (Vírus da	
HJHS	- <i>Health Joint Hemophilia Score</i> (Escore de Saúde Articular em	
HrQoL	- <i>Health Related Quality of Life</i>	
IPSG	- <i>International Prophylaxis Study Group</i>	
OMS	- Organização Mundial da Saúde	
WOMAC	- <i>Western Ontario and McMaster Universities</i>	

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO .....</b>	<b>15</b>
<b>2 OBJETIVOS .....</b>	<b>17</b>
2.1 OBJETIVO GERAL .....	17
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	17
<b>3 REVISÃO DA LITERATURA .....</b>	<b>18</b>
3.1 HEMOFILIA.....	18
3.1.1 Alterações clínicas .....	20
3.1.1.1 Hemartrose.....	20
3.1.1.2 Sangramentos musculares (hematomas musculares) .....	22
3.1.1.3 Sinovite crônica .....	22
3.1.1.4 Artropatia Hemofílica (AH).....	23
3.3 TRATAMENTO DA HEMOFILIA.....	25
3.3.1 Tratamento hematológico .....	26
3.3.2 Tratamento fisioterapêutico.....	27
3.3.3 Tratamento ortopédico .....	28
3.4 INSTRUMENTOS DE AVALIAÇÃO DE EXAMES FÍSICOS E FUNCIONAIS EM HEMOFILIA .....	28
<b>4 MATERIAL E METODOLOGIA.....</b>	<b>31</b>
4.1 LOCAL DA PESQUISA.....	31
4.2 POPULAÇÃO E AMOSTRAGEM .....	31
4.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO .....	31
4.4 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO .....	32
4.5 COLETA DE DADOS .....	32
4.6 DESENVOLVIMENTO DA VERSÃO BRASILEIRA DO QUESTIONÁRIO HAL .....	32
4.6.1 Tradução.....	33
4.6.2 Síntese ou Versão Consensual.....	33
4.6.3 Avaliação da tradução inicial (retrotradução).....	33

4.6.4 Comitê de especialistas: Revisão e Versão pré-final.....	33
4.6.5 Pré-teste (Avaliação da equivalência cultural) .....	34
4.6.6 Análise pelo comitê de especialistas e versão final do instrumento .....	34
4.7 VALIDADE CONSTRUTIVA.....	35
4.8 INSTRUMENTOS UTILIZADOS PARA A COLETA DOS DADOS .....	35
4.8.1 Hemophilia Activities List - (HAL) 2005.....	35
4.8.2 Health Assessment Questionnaire (HAQ) (Ferraz et al., 1990).....	37
4.8.3 Western Ontario and McMaster Universities (WOMAC) versão 3.1 (Fernandes, 2003).....	37
4.9 AVALIAÇÃO DE CONFIABILIDADE OU REPRODUTIBILIDADE.....	38
4.10 AVALIAÇÃO DE CONSISTÊNCIA INTERNA.....	38
4.11 ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	39
<b>5 RESULTADOS .....</b>	<b>40</b>
5.1 CARACTERÍSTICA DA AMOSTRA.....	40
5.2 VALIDADE CONSTRUTIVA.....	43
5.2.1 Correlações entre os domínios do HAL e do HAQ .....	43
5.2.2 Correlações entre os domínios do HAL e do WOMAC .....	44
5.3 CONFIABILIDADE OU REPRODUTIBILIDADE INTER-EXAMINADORES ..	45
5.4 CONFIABILIDADE OU REPRODUTIBILIDADE INTRA-EXAMINADOR.....	46
5.5 AVALIAÇÃO DA CONSISTÊNCIA INTERNA.....	50
<b>6 DISCUSSÃO .....</b>	<b>54</b>
<b>7 IMPLICAÇÕES PARA A PRÁTICA CLÍNICA E FUTUROS ESTUDOS .....</b>	<b>62</b>
<b>8 CONCLUSÃO.....</b>	<b>63</b>
<b>REFERÊNCIAS .....</b>	<b>64</b>
<b>APÊNDICES .....</b>	<b>68</b>
APÊNDICE A - ARTIGO 1 .....	69
APÊNDICE B – ARTIGO 2 .....	70
APÊNDICE C - FICHA DE DADOS PESSOAIS E CLÍNICOS .....	88
APÊNDICE D - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO .....	89
APÊNDICE E – HAL-Brasil.....	92

## **TERMO DE APROVAÇÃO**

ANA ANGÉLICA TSINGOS RAMOS

### **TRADUÇÃO, VALIDAÇÃO E CONFIABILIDADE DO QUESTIONÁRIO DE CAPACIDADE FUNCIONAL *HAEMOPHILIA ACTIVITIES LIST - HAL* PARA PACIENTES COM HEMOFILIA NO BRASIL**

Dissertação aprovada como requisito parcial à obtenção do grau de Mestre em Medicina Interna, no Programa de Pós-Graduação em Medicina, área de concentração Medicina Interna, do Setor de Ciências de Saúde, Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, pela seguinte banca examinadora:

---

Prof<sup>a</sup> Dra. Silvia Regina Valderramas  
Departamento de Prevenção e Reabilitação em Fisioterapia, UFPR  
Orientadora

---

Prof<sup>a</sup>. Dra. Anna Raquel Silveira Gomes  
Departamento de Prevenção e Reabilitação em Fisioterapia, UFPR

---

Prof. Dr. Fernando Eduardo Zikan  
Diretor Adjunto de Extensão, Faculdade de Medicina, UFRJ

Curitiba, 14 de outubro de 2016

## **APRESENTAÇÃO**

Esta dissertação é composta pelo estudo desenvolvido, assim como dois artigos científicos, originados de pesquisas realizadas no Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR). Em consonância com as regras do Programa de Pós-graduação em Medicina Interna da UFPR, os artigos foram redigidos de acordo com as normas do periódico *Haemophilia*, Fator de Impacto ISI 2.34.

### **Artigo 1, (APÊNDICE A)**

**G. S. SCHÄFER, S. VALDERRAMAS, A. R. GOMES, M. B. BUDIB, A. L. P. WOLFF and A. A. T. RAMOS.** Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review *Haemophilia*, v. 22, n. 3, p. e119–e129, 2016.

### **Artigo 2, (em fase final de correção da versão em português) (APÊNDICE B)**

**RAMOS, A.A.T, WOLFF A.L.P, LORENZATO, C., PACHECO, L.R.L., ZONTA, M.B., VALDERRAMAS, S.R.V.** Tradução, validação e confiabilidade do questionário de capacidade funcional *Haemophilia Activities List - HAL* para pacientes com hemofilia no Brasil

## 1 INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma doença rara, hereditária, causada pela deficiência quantitativa dos fatores de coagulação VIII (hemofilia A) e IX (hemofilia B). Por ser uma doença genética recessiva ligada ao cromossomo X, a hemofilia atinge quase exclusivamente pessoas do sexo masculino (CHAI-ADISAKSOPHA et al., 2015). Aproximadamente 80% dos episódios hemorrágicos ocorrem no sistema musculoesquelético, principalmente nas articulações dos joelhos, cotovelos, tornozelos, ombros e quadris, que a longo prazo provocam danos irreversíveis à articulação, causando a artropatia hemofílica (AH) (KNOBE; BERNTORP, 2011).

A AH pode afetar uma ou mais articulações, levando à dor crônica, contraturas articulares limitação da amplitude de movimento (ADM). Como consequência, nos membros inferiores podem ser observadas alterações na marcha e no equilíbrio. Todos estes fatores podem reduzir a capacidade funcional, comprometer a relação psicosocial e a qualidade de vida (LAFEBER; MIOSSEC; VALENTINO, 2008).

O tratamento da pessoa com hemofilia requer, preferencialmente, uma equipe multidisciplinar, uma vez que a interação dos agentes de diferentes áreas profissionais proporciona uma avaliação mais completa dos problemas, direcionando os procedimentos especificamente às demandas do paciente. Já a terapêutica hematológica consiste na infusão endovenosa do fator de coagulação faltante, existindo basicamente duas modalidades de reposição: profilática e por demanda.

A avaliação dos pacientes com hemofilia consiste, tradicionalmente, no exame físico e radiológico a fim de monitorar a evolução da doença e o comprometimento musculoesquelético. Entretanto, a avaliação ainda requer métodos mais sensíveis para detectar o comprometimento funcional, por meio de instrumentos específicos para a doença (BEETON et al., 2006).

Considerando que a avaliação do paciente com hemofilia é fundamental no planejamento das estratégias terapêuticas e esta prática já ter sido adotada em outros países (*World Federation of Hemophilia – WFH*, 2015), até o momento nenhum dos instrumentos de avaliação disponíveis foi traduzido e validado no Brasil.

O *Hemophilia Activities List – HAL* avalia o impacto da hemofilia na auto-percepção quanto às habilidades funcionais dos indivíduos adultos acima de 18

anos, sendo extremamente importante para a avaliação e direcionamento do tratamento. O *HAL* foi desenvolvido no Van Creveldkliniek, University Medical Centre Utrecht, Utrecht, Holanda. Anteriormente a este questionário, não haviam parâmetros para avaliar a auto-percepção das limitações das capacidades físicas dos indivíduos com hemofilia (VAN GENDEREN et al., 2006).

Diferente de outras populações avaliadas com o *HAL*, a brasileira apresenta características próprias que devem ser observadas no processo de validação, como a presença de maior número de sangramentos e cirurgias ortopédicas devido ao início tardio das profilaxias no país.

A importância de instrumentos de avaliação padronizados está na possibilidade de o método utilizado ser reprodutível a qualquer tempo, por diferentes profissionais, com resultados válidos para a interpretação dos dados e planejamento ou revisão de um programa terapêutico eficaz.



## 2 OBJETIVOS

### 2.1 OBJETIVO GERAL

Traduzir, validar e testar a confiabilidade do questionário *Hemophilia Activities List – HAL* versão 2005 para a população brasileira com hemofilia grave e moderada.

### 2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

#### 2.2.1 Testar as seguintes propriedades psicométricas da versão HAL- Brasil -

Validade de Construto

- Confiabilidade inter-examinadores
- Confiabilidade intra-examinador
- Consistência interna

2.2.2 Investigar a existência de diferença entre os domínios do *HAL* nos indivíduos com hemofilia, classificados segundo a presença de sangramento articular.

2.2.3 Investigar a existência de diferença entre os domínios do *HAL* nos indivíduos com hemofilia, classificados segundo a realização de cirurgias ortopédicas em membros inferiores.

### 3 REVISÃO DA LITERATURA

Para melhor compreensão das variáveis abordadas neste estudo, esta revisão da literatura aborda as principais alterações relacionadas à doença, bem como sua prevalência mundial e no Brasil; em seguida, descreve as alterações clínicas e físico-funcionais; os principais instrumentos utilizados para avaliar a funcionalidade destes pacientes; e as principais abordagens terapêuticas na doença.

#### 3.1 HEMOFILIA

A hemofilia é uma coagulopatia hereditária, caracterizada pela deficiência de proteínas plasmáticas essenciais no processo de coagulação, gerando sangramentos contínuos, espontâneos ou pós trauma (LAFEBER; MIOSSEC; VALENTINO, 2008). A hemofilia A ou clássica, resulta da deficiência de Fator VIII e compreende 80% dos casos. A hemofilia B ou de Christmas, cursa com insuficiência de Fator IX e compreende 20% dos casos. As características de hereditariedade, o quadro clínico e a classificação são semelhantes em ambos os tipos de hemofilia (DUNN, 2011).

No Brasil, de acordo com dados do Ministério da Saúde, 2015, a prevalência estimada da hemofilia é de aproximadamente um caso em cada 5.000 a 10.000 nascimentos do sexo masculino para a hemofilia A, e de um caso em cada 30.000 a 40.000 nascimentos do sexo masculino para a hemofilia B. Segundo dados da Federação Mundial de Hemofilia (*World Federation of Haemophilia - WFH*), existem no Brasil 11497 pessoas com hemofilia, sendo 9616 com hemofilia A e 1881 com hemofilia B, o quarto país do mundo em prevalência de pessoas portadoras dessa deficiência (*WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA*, 2015).

Cerca de 30% dos pacientes diagnosticados com hemofilia não possuem história familiar prévia da doença e são resultante de mutações genéticas (mutação de novo), podendo ocorrer tanto em homens quanto em mulheres (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2011).

A gravidade das hemofilias A e B é baseada nos níveis circulantes de fator VIII ou IX na corrente sanguínea, sendo classificada de grave para valores menores do que 1%, moderada para valores entre 1% a 5% e leve entre 5% e 40%. A seriedade das manifestações clínicas da doença variam de acordo com o grau de deficiência do fator. Indivíduos com hemofilia grave podem apresentar sangramentos

espontâneos em músculos e articulações desde a infância. Na forma moderada, podem ocorrer hemorragias musculares e articulares secundárias a pequenos traumas. Indivíduos com hemofilia leve não apresentam sangramentos espontâneos, apenas após extrações dentárias, procedimentos cirúrgicos ou acidentes (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2011).

Fenotipicamente, pacientes com hemofilia têm risco de hemartroses (joelhos, tornozelos e cotovelos), sangramentos de tecidos moles, sangramentos retroperitonias, hemorragias cerebrais e sangramentos pós-cirúrgicos (KNOBE; BERNTORP, 2011). Aproximadamente 80% dos episódios hemorrágicos ocorrem no sistema musculoesquelético, com sangramentos articulares e musculares (SRIVASTAVA et al, 2013).

Os sintomas da hemofilia podem iniciar-se na infância e os primeiros sangramentos articulares (hemartroses) ocorrem no início da deambulação. O primeiro sangramento pode acontecer entre primeiro e o quinto ano de vida. Os sangramentos nas articulações resultam geralmente em anormalidades no crescimento ósseo e comprimento dos membros (CAVIGLIA, 2006). Além disso, os pacientes têm risco de desenvolver osteoporose como resultado de prolongados períodos de imobilidade e reduzida amplitude de movimento (ADM) como resultado das artropatias (KNOBE; BERNTORP, 2011). Sangramentos recorrentes na mesma articulação resultam em dano progressivo e no desenvolvimento da artropatia hemofílica (AH) (TRAKYMIENE, 2011).

Apesar da doença não ter cura, a base do tratamento da hemofilia é a infusão do concentrado do fator deficiente a fim de reduzir o risco de sangramentos (HILLIARD et al., 2006).

Devido ao alto custo dos medicamentos procoagulantes e da falta de atendimento especializado, o acesso à terapia de reposição do fator era, até pouco tempo, limitado a países desenvolvidos. Nestes países as crianças crescem com boa saúde musculoesquelética, não sendo a realidade em muitos países em desenvolvimento e com recursos limitados (BRODIN; BAGHAEI; SUNNERHAGEN, 2015). No Brasil, a maioria dos pacientes adultos com hemofilia A ou B, grave ou moderada, iniciaram a reposição do fator de coagulação tardiamente ou realizam a infusão após o episódio de sangramento, evoluindo com graves sequelas da doença.

Nos anos 80, muitos pacientes com hemofilia que receberam transfusões antes da introdução dos concentrados (livres de vírus), foram infectados pelos vírus da hepatite B, C e da Imunodeficiência Humana (HIV) (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015). A coinfeção com HIV nos portadores de hepatite C infere pior prognóstico, com maior risco de progressão para cirrose, aumentam o risco de carcinoma hepatocelular e falência hepática, do que nos hemofílicos infectados apenas pela hepatite C (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015; KNOBE; BERNTORP, 2011).

A maior complicação no tratamento da hemofilia é o desenvolvimento de inibidores que são anticorpos policlonais contra os fatores da coagulação. Cerca de 20% a 30% dos doentes com hemofilia A e 5% dos doentes com hemofilia B desenvolvem anticorpos inibidores do Fator VIII ou IX respectivamente, o que reduz drasticamente a eficácia da terapia de reposição (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015). Os pacientes que apresentam inibidores passam a não responder a infusão do fator deficiente e apresentam episódios hemorrágicos de difícil controle, piorando o prognóstico, reduzindo a qualidade de vida e aumentando o custo do tratamento (GROEN, 2011). O único tratamento capaz de erradicar inibidores em pacientes com hemofilia congênita é a imunotolerância. Este tratamento, que é eficaz em até 80% dos casos, é realizado através da infusão frequente (diária ou 2 a 3 vezes por semana) do fator deficiente, por semanas ou anos (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015).

Os problemas articulares na hemofilia são consequência dos repetidos sangramentos que resultam em artropatia grave, cursando com dor crônica, contraturas articulares, levando à incapacidade funcional e comprometimento da saúde relacionado com a piora na qualidade de vida (RODRIGUEZ-MERCHAN, 2012). A artropatia hemofílica representa a maior causa de morbidade em pessoas com hemofilia e, portanto a prevenção é o principal objetivo do tratamento (KNOBE; BERNTORP, 2011).

### 3.1.1 Alterações clínicas

#### 3.1.1.1 Hemartrose

A hemartrose é a principal manifestação musculoesquelética da hemofilia - aproximadamente 85% dos episódios hemorrágicos são intra-articulares, afetando

principalmente joelhos, cotovelos e tornozelos, podendo ainda ocorrer sangramentos em ombros, punhos e quadril. A grande extensão da superfície sinovial e as forças biomecânicas de rotação, características das articulações do joelho, cotovelo e tornozelo podem explicar o fato de serem mais suscetíveis a sangramentos (LOBET; HERMANS, 2013). A presença de sangue na cavidade articular causa dano à membrana sinovial (sinovite) e à cartilagem articular. A hemartrose é mais frequente a partir dos 5 anos de idade, quando o indivíduo torna-se mais ativo. A frequência e a gravidade dos sangramentos estão relacionados com a gravidade da hemofilia (CHAI-ADISAKSOPHA et al., 2015; DE KLEIJN et al., 2004; DUNN, 2011).

Hemartrose aguda é o sangramento articular que ocorre de maneira súbita, associado à dor intensa em função da distensão articular, cursando com diminuição da amplitude de movimento, rigidez articular, contratura da musculatura adjacente e incapacidade funcional. Os pacientes tendem a manter a articulação em atitude antálgica, adotando a semi-flexão e, se a articulação acometida for de membros inferiores, há incapacidade em realizar a descarga de peso (TIMMER et al., 2015).

Muitos pacientes relatam frequentemente uma “aura”, ou sensação de formigamento articular antes dos sintomas físicos aparecerem (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2011; RODRIGUEZ-MERCHAN, 2012; SRIVASTAVA et al., 2013; TIMMER et al., 2015).

O tratamento da hemartrose aguda é sintomático e inclui (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2011):

- medicação para a dor,
- repouso articular;
- elevação da articulação acometida;
- aplicação de gelo que deve ser feita prontamente na ocorrência dos primeiros sinais e sintomas da hemartrose e continuamente nas primeiras 12 horas com duração de 20 minutos com intervalos de 2 horas;
- reposição do fator faltante o mais precocemente possível e em quantidade adequada para alcançar concentrações plasmáticas que interrompam o sangramento;

Estas conduta geralmente é suficiente para controle das hemartroses, sendo que progressivamente com a diminuição dos sintomas, inicia-se o movimento articular para restabelecer a função (BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE., 2011; BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015).

Quando as hemartroses se apresentam de maneira repetitiva (sinovite crônica), os sangramentos costumam ser menos sintomáticos (Bernal-Lagunas, p 137-146, 2011).

As articulações mais acometidas são os joelhos, cotovelos, tornozelos, ombros, punhos e quadris (KNOBE; BERNTORP, 2011; RODRIGUEZ-MERCHAN, 2012).

A inatividade gerada pelas hemartroses de repetição levam progressivamente à atrofia da musculatura periarticular, o que provoca aumento da instabilidade articular, predispondo a maior risco de sangramento, iniciando-se assim, um ciclo vicioso. A meta do trabalho de uma equipe multidisciplinar é quebrar esse círculo vicioso, juntamente com a terapia hemostática eficaz e protocolos fisioterapêuticos por meio de exercícios de resistência muscular, alongamento, atividades aeróbicas e exercícios em meio aquático. A literatura demonstra que, até mesmo os pacientes sem comprometimentos articulares, apresentam diminuição da capacidade física, força muscular, resistência aeróbia, resistência anaeróbia e propriocepção (SCHÄFER et al., 2016).

#### 3.1.1.2 Sangramentos musculares (hematomas musculares)

Os sangramentos musculares representam cerca de 10% a 25% de todas as hemorragias em doentes com hemofilia, causando dor e comprometendo a capacidade funcional. Os hematomas intramusculares geralmente são desencadeados após um traumatismo, são de difícil resolução e respondem lentamente à aplicação do fator de coagulação e ao tratamento fisioterapêutico. Embora possam ocorrer em qualquer músculo, os mais frequentemente afetados são os flexores do antebraço, o gastrocnêmio e o íliopsoas. As principais complicações são a síndrome compartimental, lesões nervosas periféricas, impotência funcional, diminuição da mobilidade articular, miosite e pseudotumores (BEYER; INGERSLEV; SORENSEN, 2010).

#### 3.1.1.3 Sinovite crônica

A membrana sinovial é em seu estado normal fina e praticamente avascular, recobrendo internamente a cápsula articular sendo formada por colágeno, vasos

sanguíneos e linfáticos, sinoviócitos A (macrófagos) e B (fibroblastos). Estas células são responsáveis pela síntese e degradação de componentes do líquido sinovial que intervêm na nutrição e lubrificação articular (DUNN, 2011).

O sangramento intra-articular distende a cápsula e provoca uma reação aguda do tecido sinovial, com infiltração de leucócitos polimorfonucleares (PMN) e posteriormente, monócitos e linfócitos. Em episódios agudos de hemartrose há a reabsorção progressiva do sangue pelas células sinoviais e macrófagos num período de uma semana. Em sangramentos repetidos, a capacidade de reabsorção diminui e o contato com o sangue na membrana sinovial por mais tempo leva a formação de depósito de ferro em forma de hemossiderina. Segue-se então, a proliferação e neovascularização da membrana sinovial, modificando suas características, tornando-se inflamada, vilosa, friável e muito vascularizada, o que a faz suscetível a posteriores sangramentos a mínimos estímulos. Inicia-se assim o ciclo vicioso hemartrose-sinovite-hemartrose, que caracteriza a sinovite hemofílica crônica (LAFEBER; MIOSSEC; VALENTINO, 2008).

Como manifestação clínica, a articulação apresenta-se inchada com uma massa palpável consistente que corresponde à sinovial engrossada. O crescimento excessivo da membrana sinovial também causa dor e disfunção mecânica da articulação (DUNN, 2011; ROOSENDAAL; LAFEBER, 2006).

#### 3.1.1.4 Artropatia Hemofílica (AH)

A AH é a consequência de extravasamento repetido de sangue nas articulações e é caracterizada pela sinovite crônica e destruição da cartilagem articular. O processo de degradação articular se inicia tão logo haja o contato de sangue na membrana sinovial (BRODIN et al., 2011; OLDENBURG, 2015; SRIVASTAVA et al., 2013).

A destruição da cartilagem resulta da produção de enzimas e citocinas pelas células inflamatórias que infiltram a membrana sinovial. Além disso, o quadro é favorecido pela distensão mecânica da cápsula articular e pelo aumento da pressão intra-articular causada pela presença de sangue, o que induz à apoptose dos condrócitos e à inibição da síntese de proteoglicanos. A cartilagem é, então, incapaz de restaurar a síntese da matriz cartilaginosa, levando ao dano articular irreversível. Com a progressão da doença, ocorre o estreitamento do espaço articular,

osteofitose, esclerose subcondral, cistos ósseos e deformidade articular (DUNN, 2011).

Clinicamente, a articulação torna-se volumosa, dolorosa ao movimento e à descarga de peso e, gradativamente, evolui com hipotrofia muscular, deformidade angular, perda do arco de movimento articular e contratura tecidual geralmente em flexão, os quais impactam diretamente na diminuição da função. Na medida em que a deterioração óssea aumenta, ocorre progressivamente a fibrose da membrana sinovial e da cápsula articular e, conseqüentemente o inchaço da articulação diminui. Em situações de anquilose articular, ou seja, perda da mobilidade articular por fusão óssea, a dor pode diminuir ou até desaparecer (BAUMGARDNER, 2013; OLDENBURG, 2015; RODRIGUEZ-MERCHAN, 2012; SRIVASTAVA et al., 2013).

A artropatia hemofílica pode ser classificada de acordo com o quadro clínico, como (POONNOOSE, 2006):

- Grau I: quando o paciente apresenta sinovite transitória, que volta ao normal entre os sangramentos.
- Grau II: quando a sinovite é permanente, a articulação apresenta alargamento e há limitação na amplitude de movimento.
- Grau III: quando se somam deformidades axiais e atrofia muscular.
- Grau IV: quando há.

#### 3.1.1.5 Articulação-alvo

Pacientes com hemofilia A ou B, grave ou moderada, apresentam tendência a sangramentos recorrentes em uma ou mais articulações, mais comumente em tornozelos, joelhos e cotovelos. Segundo Gupta et al., (2013) entende-se por articulação-alvo aquela que sofreu três ou mais sangramentos num período de seis meses. Pela recorrência dos sangramentos, as articulações-alvo têm maior risco de desenvolverem artropatias progressivamente (DUNN, 2011).

### 3.2 ALTERAÇÕES FÍSICO-FUNCIONAIS

A maior complicação para os pacientes com hemofilia moderada ou grave são os sangramentos recorrentes no sistema musculoesquelético que alteram gradativamente a estrutura óssea (destruição da cartilagem articular, alteração do



crescimento ósseo, osteófitos, deformidades angulares, etc.) causando artropatias graves. Ao mesmo tempo, há a deterioração progressiva de suas habilidades funcionais manifestadas pela redução da amplitude de movimento (ADM), força muscular, flexibilidade e propriocepção, levando à deficiência (LOBET; HERMANS, 2013).

Segundo Blamey et al., (2010) entende-se por função todas as atividades físicas realizadas por um indivíduo. A sua condição física irá determinar suas habilidades motoras e poderá afetar a maneira de se relacionar com a sociedade.

A introdução da Classificação Internacional de Funcionalidade e Incapacidade e Saúde (CIF) pela Organização Mundial da Saúde (OMS) permitiu a avaliação mais abrangente do estado de saúde funcional. O modelo inclui os aspectos das funções corporais e estruturas, atividades e participação, bem como fatores ambientais e pessoais. A sua adoção em hemofilia foi iniciada por De Kleijn et al., 2004, e tem levado ao desenvolvimento de vários instrumentos específicos de hemofilia para diferentes níveis (OMS, 2004).

Para a OMS, a deficiência resulta da interação da disfunção do indivíduo com a limitação às atividades, restrição à participação social e a fatores ambientais (OMS, 2004). A limitação nas atividades refer-se à incapacidade de executar tarefas diárias comuns que podem ser medidas através de auto-relato, como na Lista de Atividades em Hemofilia – HAL, ou de pontuação baseada no desempenho, como na Independência Funcional em Hemofilia – FISH.

A funcionalidade e a saúde não estão apenas associadas à doença de base, mas também sofrem influências de fatores contextuais, considerando as características do indivíduo (idade, estilo de vida, hábitos, motivação, personalidade e antecedentes sociais) e como ele se posiciona frente a sua condição de incapacidade, seu relacionamento com o meio em que vive, como ele enfrenta suas dificuldades de mobilidade e limitação funcional e a participação do indivíduo na vida cotidiana, em situações sociais, como esporte, trabalho, lazer ou eventos sociais (LOBET; HERMANS, 2013; OMS, 2004).

### 3.3 TRATAMENTO DA HEMOFILIA

Para que a hemofilia seja tratada de modo adequado, é necessário o acompanhamento multidisciplinar, não consistindo apenas na prevenção ou tratamento de eventos hemorrágicos. O ideal é contar com a participação de

ortopedistas, hematologistas, fisioterapeutas, enfermeiros, assistentes sociais e outros profissionais, sendo garantido o acesso a abordagens terapêuticas especializadas a fim de minimizar as consequências da doença (HEIJNEN, 2008).

### 3.3.1 Tratamento hematológico

A infusão de fator de coagulação deficiente (fator VIII na hemofilia A e fator IX na hemofilia B) constitui o tratamento inicial nas hemorragias, bem como sua prevenção. O objetivo da profilaxia é evitar hemorragias de repetição impedindo a destruição articular e preservar a função músculoesquelética normal. Ela não reverte lesões articulares estabelecidas, no entanto, diminui a frequência dos sangramentos, retardando assim a progressão da doença articular e mantém a qualidade de vida. Consiste em tratamento de alto custo sendo entretanto, rentável a longo prazo, pois diminui a frequência de sangramentos posteriores, diminuindo assim a administração de mais fator ao longo da vida (SRIVASTAVA et al., 2013).

A administração do fator pode ser realizada de forma profilática, para manter os níveis de fator suficientemente elevados, mesmo na ausência de hemorragias, evitando episódios de sangramento, ou por demanda, em resposta a episódios de sangramento (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015; SRIVASTAVA et al., 2013).

Diz-se Profilaxia Primária, quando o fator de coagulação é administrado de forma periódica e ininterrupta a longo prazo, por mais de 45 semanas por ano, iniciada antes ou após ocorrência da primeira hemartrose e até os 3 anos de idade. O protocolo de profilaxia primária foi implementado no Brasil em novembro de 2011 e oficializado em 2014 pela Portaria nº 364 (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015; SRIVASTAVA et al., 2013).

A Profilaxia Secundária é a reposição regular contínua de fator, com início após duas ou mais hemartroses e antes da evidência de alteração osteocondral. A Profilaxia Terciária é a reposição regular contínua com início após evidência de alteração osteocondral. No tratamento Sob Demanda ou episódico, o concentrado de fator de coagulação deficiente é administrado somente após a ocorrência de um episódio hemorrágico agudo, preferencialmente iniciado nas primeiras duas horas após o início dos sintomas (BLANCHETTE et al., 2014; SRIVASTAVA et al., 2013).

Foi implementado em 1999 no Brasil, o Programa Dose Domiciliar (DD), que permite aos pacientes com hemofilia A e B a auto-infusão do fator em âmbito domiciliar. Para isto, é necessária a avaliação individual e criteriosa levando-se em

consideração a gravidade da hemofilia, a gravidade dos sangramentos, local onde o paciente reside e a disponibilidade do paciente ou familiar em comparecer aos centros de tratamento periodicamente para reavaliações com um hematologista. Essa terapia tem como princípio a rapidez da infusão do fator deficiente, que proporciona alívio da dor, reduz o dano articular, melhora a qualidade de vida além de diminuir gastos, uma vez que quanto mais rapidamente for tratado o sangramento, menor será a quantidade de fator utilizada para controlá-lo. Recentemente houve ampliação na liberação de doses domiciliares para o tratamento de demanda para todos os pacientes com hemofilia A e B, sem inibidor (BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015).

### 3.3.2 Tratamento fisioterapêutico

O tratamento fisioterapêutico é parte fundamental na educação, prevenção e tratamento dos pacientes com hemofilia que sofrem com os sangramentos musculoesqueléticos (BLAMEY et al., 2010).

A hemofilia não é uma doença comum, assim, poucos fisioterapeutas têm experiência em tratá-la (Mulder; Narayan, 2010 p. 387). Para Blamey et al., (2010) o fisioterapeuta que trata de pessoas com hemofilia deve conhecer profundamente a doença, pois a prescrição de exercícios equivocada pode atrasar o processo de cicatrização ou levar a danos permanentes. O fisioterapeuta deve estar preparado ao deparar-se com sangramentos musculares e articulares agudos, subagudos e crônicos, assim como suas complicações.

Para estabelecer um programa de tratamento eficaz, além do conhecimento específico é necessário conhecer o paciente que se está tratando. O planejamento do tratamento deve ser realizado em conjunto com o mesmo, estabelecer metas realistas e um cronograma de execução, motivando o paciente na adesão ao tratamento. É importante frisar que o paciente deve ser um participante ativo em seu programa de recuperação funcional (Wolff; Ramos, 2010 p. 437).

O principal objetivo da fisioterapia é interromper o ciclo sangramento-dor-fraqueza muscular, e ajudar a reduzir a morbidade e a impotência funcional que os sangramentos causam. De maneira geral, os programas de exercícios devem incluir elementos de força, flexibilidade, resistência, propriocepção, recuperar o equilíbrio e o estado funcional. Além disso, o fisioterapeuta deve atuar como agente educador, condição fundamental no tratamento da hemofilia, pois o paciente/familiar/cuidador

que conhece sua doença e seus limites físicos, tende a colaborar e se empenhar no tratamento fisioterapêutico (Mulder; Narayan, 2010 p. 383).

Os programas de recuperação funcional devem ser personalizados, permitindo que o paciente volte à sua função integral.

A avaliação física e funcional bem elaborada possibilita a identificação dos problemas e suas prováveis causas e consequências, tanto na avaliação inicial como as avaliações de monitoramento dos resultados obtidos com a intervenção terapêutica proposta (Ricciardi; Matta, 2010 p.415).

### 3.3.3 Tratamento ortopédico

As manifestações musculoesqueléticas na hemofilia diferem de acordo com a recorrência dos sangramentos articulares e/ou musculares. Para o tratamento da sinovite crônica as possibilidades são sinovectomia artroscópica (cirúrgica), química (injeção intra-articular com medicação) ou a radioativa, que consiste em aplicação intra-articular do radioisótopo Yttrium 90 e tem se mostrado mais efetiva e menos invasiva (SRIVASTAVA et al., 2013).

Quando a AH está avançada, comprometendo a qualidade de vida e a função, procedimentos cirúrgicos podem ser indicados, tais como: liberação de tecidos moles (tendões), artroscopias, ressecção da cabeça do rádio, osteotomias para correção de deformidades angulares, artroplastias de quadril, joelho e tornozelo, artrodese de tornozelo (LEE et al., 2015).

## 3.4 INSTRUMENTOS DE AVALIAÇÃO DE EXAMES FÍSICOS E FUNCIONAIS EM HEMOFILIA

A evolução no tratamento da hemofilia têm exigido instrumentos de avaliação mais sensíveis e acurados para detectar e analisar disfunções osteomusculares iniciais e tardias (BEETON et al., 2006; FISCHER et al., 2016).

A avaliação musculoesquelética em pacientes com hemofilia tem sido realizada analisando-se a frequência de sangramento, dor, exame físico e radiológico do segmento afetado. No entanto, a avaliação do comprometimento funcional é essencial para monitorar e avaliar a progressão da doença articular, como também as intervenções terapêuticas às quais os pacientes são submetidos (fisioterapia, procedimentos ortopédicos, etc) (DE KLEIJN et al., 2004).

De acordo com Poonnoose et al. (2012), para avaliar a saúde articular não basta observar e mensurar as mudanças da arquitetura e função articular, mas também avaliar como essas mudanças afetam a capacidade do paciente em realizar atividades diárias e participar de atividades sociais.

A Federação Mundial de Hemofilia (*World Federation of Hemophilia – WFH*), recomenda que a avaliação física e funcional seja realizada com os instrumentos já estabelecidos na literatura, específicos para os pacientes com hemofilia:

- Escore Clínico de Gilbert (EC): questionário que avalia o comprometimento das articulações mais comumente afetadas por sangramento na hemofilia: os joelhos, tornozelos e cotovelos. Utilizado principalmente para avaliar adultos e crianças com artropatia estabelecida. Apesar de ser muito utilizado na prática clínica e em pesquisas, o EC não é indicado para crianças com hemofilia e em pessoas com artropatia leve, como aqueles em uso de profilaxia. O EC nunca foi formalmente validado, para hemofílicos do Brasil, tendo sido utilizado de maneira modificada por alguns pesquisadores (BLANCHETTE et al., 2014).
- Escore de Saúde Articular – *Health Joint Hemophilia Score (HJHS)*: sua criação foi proposta pelo *International Prophylaxis Study Group (IPSG)* e avalia o comprometimento e as disfunções articulares dos cotovelos, joelhos e tornozelos. É adequado para monitorar a mudança ao longo do tempo e avaliar a eficácia dos regimes de tratamento em crianças de 4 a 18 anos, recebendo terapia profilática e sob demanda. Para aplicação do escore é necessário realizar um treinamento através de videoaulas disponíveis em <http://www.ipsg.ca>. Está validado e disponível nas seguintes línguas: inglês, francês, alemão, espanhol, chinês e português (HILLIARD et al., 2006).
- Escore de Independência Funcional em Hemofilia - *Functional Independence Score in Hemophilia (FISH)*: foi desenvolvido como uma ferramenta de avaliação baseada no desempenho, para medir objetivamente a capacidade funcional do indivíduo através de ações básicas diárias que podem estar afetadas pela hemofilia como vestir-se, banhar-se, comer, transferir-se da

cadeira, agachar-se, caminhar, subir e descer escadas e correr. E Não está validado para pessoas com hemofilia do Brasil (POONNOOSE et al., 2012).

- *Hemophilia Activities List – HAL* (versão 2005): É um questionário de auto-avaliação para quantificar a percepção do indivíduo em suas habilidades funcionais. Este questionário foi desenvolvido e validado na Holanda, na língua inglesa, baseando-se no modelo da Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF). Inclui vários pontos relacionados à funcionalidade, tais como a mobilidade, auto-cuidado e vida doméstica e comunitária (VAN GENDEREN et al., 2006). Em consulta a base de dados Pubmed, foram encontrados 21 artigos com os descritores *HAL* e *Haemophilic Activities List*; na revista específica da doença *Haemophilia*, foram encontrados 63 artigos pelos mesmos descritores. O *HAL* está traduzido para o inglês, sueco, alemão, cinco línguas oficiais da Índia, espanhol da Colômbia e italiano (BALESTRI et al., 2016). Encontra-se em processo de tradução e validação na Espanha.
- *Pediatric Activities List – PedHAL* (versão 0.11-2009): questionário desenvolvido para avaliar o impacto da hemofilia em crianças com os mesmos domínios do *HAL*. Composto de 53 perguntas 7 domínios. Existem duas versões: uma para crianças de 4 a 8 anos respondida pelos pais e de 8 a 18 anos, versão respondida por crianças/adolescentes. O questionário foi desenvolvido na língua alemã e encontra-se traduzido em Inglês canadense, Francês canadense e Romeno (GROEN et al., 2010). Não está traduzido e validado para a língua portuguesa do Brasil.

## 4 MATERIAL E METODOLOGIA

Esta pesquisa é um estudo de diagnóstico para tradução, validação e confiabilidade do instrumento de avaliação *Hemophilia Activities List - HAL* para a língua portuguesa do Brasil.

O projeto da pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR), sob o registro número 24937513.6.0000.0096, parecer de aprovação nº 546.187 em 03 de março de 2014.

### 4.1 LOCAL DA PESQUISA

O estudo foi realizado no ambulatório de Ortopedia/Hemofilia (280), SAM 1, todas as segundas-feiras, das 8:00 às 12:00h no Hospital de Clínicas da UFPR, no período de junho de 2014 até março de 2016. Este ambulatório acompanha indivíduos com hemofilia com alterações musculoesqueléticas, procedentes de todo o Brasil, com consultas semanais e orientação multidisciplinar com ortopedista, hematologista, enfermeira, assistente social e dois fisioterapeutas.

### 4.2 POPULAÇÃO E AMOSTRAGEM

Segundo dados da *World Federation of Haemophilia* (2015), existem no Brasil 11497 pessoas com hemofilia, sendo que no Paraná existem 739 hemofílicos.

Baseados nesta informação, a amostra deste estudo foi de 52 pacientes com hemofilia, sendo que para o cálculo amostral, foram considerados os seguintes parâmetros estatísticos: (i) população de hemofílicos no Paraná (ii) nível de confiança de 95%; (iii) erro amostral máximo de 4; (iv) desvio padrão de  $\pm 14,67$ .

### 4.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram incluídos no estudo indivíduos acima dos 18 anos de idade, do sexo masculino, com diagnóstico de Hemofilia A ou B, grave ou moderada, que estavam em acompanhamento no ambulatório de Ortopedia/Hemofilia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

#### 4.4 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Foram excluídos os pacientes que apresentaram problemas na compreensão dos itens avaliados pelo questionário (avaliado segundo critérios subjetivos dos entrevistadores), ou que possuíam outra coagulopatia.

#### 4.5 COLETA DE DADOS

Todos os pacientes que preencheram os critérios de inclusão e aceitaram participar do estudo, por meio da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, (APÊNDICE D) foram incluídos no estudo.

Além disso, previamente à submissão do projeto ao Comitê de Ética, uma consulta foi realizada junto aos autores, e obteve-se a autorização (ANEXO E) para a tradução e validação do questionário.

Na primeira entrevista ou avaliação inicial, realizada pelo avaliador 1, todos os pacientes responderam a um formulário ou ficha de avaliação semi-estruturado e elaborado pelos pesquisadores (APÊNDICE C), com o intuito de caracterizar a amostra, contendo dados de identificação, peso, estatura, história familiar, escolaridade, comorbidades, hábitos de vida, ocupação, cirurgias realizadas, data do último sangramento, articulação afetada, articulação-alvo, presença ou não de inibidor e se realiza tratamento profilático ou por demanda com a infusão do fator de coagulação. Ainda na 1ª entrevista, o avaliador 1 aplicou o questionário *HAL* e, para atestar a Validade Construtiva, foram aplicados somente na primeira entrevista o *Health Assessment Questionnaire (HAQ)* e o *Western Ontario and McMaster Universities (WOMAC)*. Após 30 minutos, o avaliador 2 reaplicou o *HAL*. Seguindo a metodologia utilizada em outros estudos (EMERY; PERRIER; ACQUADRO, 2005; MCKENNA, 2011) durante a aplicação do questionário, o entrevistador realizava a leitura das questões, e assinalava a resposta indicada pelo paciente.

Após 15 dias da realização da primeira entrevista, o questionário *HAL* foi aplicado novamente junto aos pacientes, pelo avaliador 1.

O tempo de duração da aplicação do *HAL*, foi registrado nas duas entrevistas.

#### 4.6 DESENVOLVIMENTO DA VERSÃO BRASILEIRA DO QUESTIONÁRIO *HAL*



A tradução e a adaptação cultural do *HAL* foram realizadas de acordo com Guillemín et al, (1993), que apresenta um conjunto de instruções padronizadas a serem realizadas em etapas distintas: 1) tradução; 2) síntese (versão consensual); 3) retrotradução; 4) comitê de especialistas: revisão e versão pré-final; 5) pré-teste; 6) análise pelo comitê de especialistas e versão final do instrumento (BEATON et al., 2000).

#### 4.6.1 Tradução

Após consulta e autorização dos autores, o questionário *HAL* (ANEXO D) foi traduzido para o português brasileiro, individualmente por dois tradutores bilingues (português/inglês), nativos do Brasil, fluentes, independentes, sendo que um dos tradutores era um profissional da área da saúde, com conhecimento prévio dos objetivos do estudo, e o outro, professor da língua inglesa, para permitir a detecção de interpretações errôneas e divergentes de itens ambíguos no instrumento original. A partir desta etapa, surgiram duas traduções iniciais na língua portuguesa (T1 e T2).

#### 4.6.2 Síntese ou Versão Consensual

Foi constituído um comitê revisor, composto de três fisioterapeutas, um ortopedista e uma hematologista, todos brasileiros e fluentes na língua inglesa. Este comitê produziu uma versão consensual (T1-2) do questionário, a partir das duas traduções iniciais, comparando-as entre si, reduzindo as diferenças, preservando-se o contexto cultural da população brasileira e os conceitos originais do instrumento.

#### 4.6.3 Avaliação da tradução inicial (retrotradução)

A partir da versão consensual na língua portuguesa obtida na etapa anterior (T1-2), foi realizada a tradução para a língua inglesa (retrotradução) por dois outros professores de inglês bilingues da língua nativa inglesa (idioma original do *HAL*), independentes, que dominavam também a língua portuguesa. Os tradutores nesta etapa, não receberam informação alguma sobre o estudo ou questionário com o qual estavam trabalhando.

#### 4.6.4 Comitê de especialistas: Revisão e Versão pré-final

Após o instrumento ser retrotraduzido, ele foi submetido à avaliação do comitê revisor, sendo analisada a equivalência semântica, as expressões

idiomáticas, as equivalências cultural e conceitual entre o questionário original e as versões traduzidas. Após consenso, estabeleceu-se uma nova versão em português do *HAL* (HAL-Brasil versão 1).

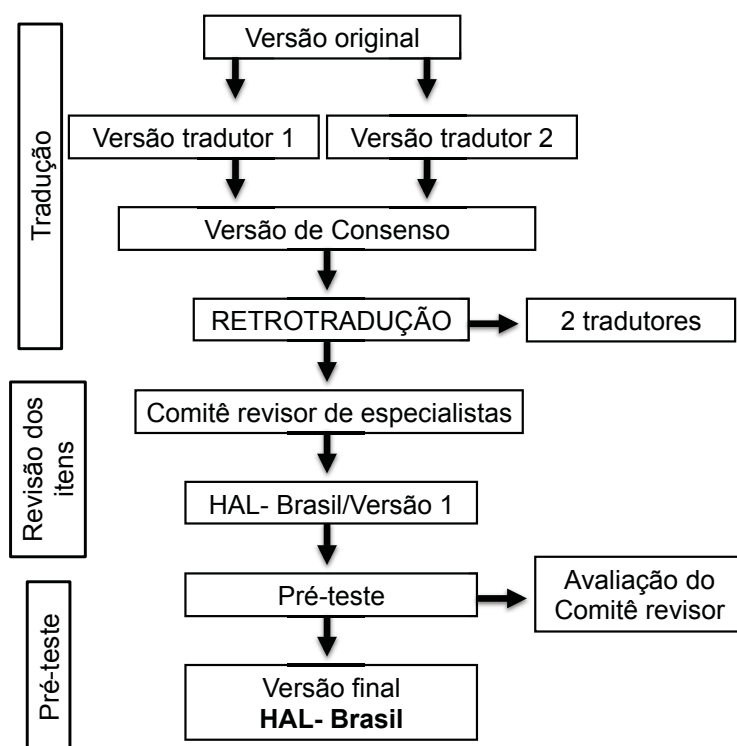
#### 4.6.5 Pré-teste (Avaliação da equivalência cultural)

A versão final do questionário foi aplicada em 5 indivíduos com diagnóstico de hemofilia A ou B, grave ou moderada. Não houve dificuldade na compreensão das questões perguntadas, não sendo necessário realizar modificações ou adequações no instrumento.

#### 4.6.6 Análise pelo comitê de especialistas e versão final do instrumento

Por fim, foi realizada análise pelo comitê de especialistas, para discutir os resultados do pré-teste, obtendo-se a versão final do questionário HAL-Brasil (Figura 1).

FIGURA 1: ALGORITMO PARA TRADUÇÃO E VERSÃO DO HAL-BRASIL



Fonte: O autor (2016).

#### 4.7 VALIDADE CONSTRUTIVA

A validade do questionário *HAL* foi testada para determinar sua relação com outros questionários. Por não haver instrumentos de avaliação psicométrica específicos para pessoas com hemofilia e pelo fato destas se assemelharem clinicamente por suas alterações musculoesqueléticas e limitações funcionais a indivíduos com doenças reumáticas, foi utilizado o questionário *Health Assessment Questionnaire – HAQ* (FERRAZ et al., 1990). Devido a incapacidade funcional que a artropatia hemofílica causa nos membros inferiores, outro instrumento utilizado para avaliar a dor, rigidez e incapacidade funcional nas articulações do quadril e joelho foi o *Western Ontario and McMaster Universities (WOMAC)*.

#### 4.8 INSTRUMENTOS UTILIZADOS PARA A COLETA DOS DADOS

Os instrumentos para a coleta de dados foram: 1) Ficha de avaliação com os dados de identificação, características sócio-demográficas, condições clínicas e funcionais (APÊNDICE C); 2) *Hemophilia Activities List - (HAL)* 2005, (ANEXO A); 3) *Health Assessment Questionnaire (HAQ)* (Ferraz et al., 1990), (ANEXO B) e 4) *Western Ontario and McMaster Universities (WOMAC)* versão 3.1 (Fernandes, 2003), (ANEXO C).

##### 4.8.1 *Hemophilia Activities List - (HAL)* 2005

O questionário *HAL* foi desenvolvido de acordo com o modelo biopsicossocial apresentado na Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) da Organização Mundial da Saúde (OMS). A CIF é uma classificação da funcionalidade e da incapacidade do homem. Agrupa, de maneira sistemática, os domínios da saúde e os domínios relacionados com a saúde. Dentro de cada componente, os domínios são agrupados de acordo com as suas características comuns. Os itens do *HAL* foram desenvolvidos de acordo com o domínio da CIF, “atividades e participação” e analisadas as atividades pessoais e instrumentais de vida diária, tais como transferências, vestir-se, higiene, utilização de transporte, preparo de alimentos, sair para fazer compras e atividades de lazer e

esportes (BRODIN et al., 2011; VAN GENDEREN et al., 2006; DE KLEIJN, VAN GENDEREN, VAN MEETEREN, 2005).

O *HAL* é um questionário específico para indivíduos com hemofilia e avalia a auto-percepção das habilidades funcionais em adultos. É um instrumento auto-administrado e não requer a presença de um entrevistador. Entretanto, pode ser aplicado sob a forma de entrevista padronizada. O entrevistador lê pausadamente para o paciente as instruções iniciais e as questões a serem respondidas. Todas as questões são precedidas da pergunta “No último mês, você teve alguma dificuldade devido à hemofilia para...” É composto por 42 perguntas e sete domínios: Deitar/Sentar/Ajoelhar/Ficar Em Pé (8 itens); Funções das pernas (9 itens); Funções dos braços (4 itens); Utilização de meios de transporte (3 itens); Cuidados pessoais (5 itens); Tarefas domésticas (6 itens) e Atividades de lazer e esportes (7 itens).

Há ainda três domínios especiais: Atividades com membros superiores - composto por 9 itens englobando as questões 18, 19, 20, 21, 25, 26, 27, 28, 29; Atividades básicas com membros inferiores – composto por 6 itens e inclui as questões 8, 9, 10, 11, 12, 13; Atividades complexas com membros inferiores composto por 9 itens e contendo as questões 3, 4, 6, 7, 14, 15, 16, 17, 22. Além destes dez domínios há ainda a soma total da pontuação (*HAL* total) (VAN GENDEREN et al., 2006) .

As opções de resposta são a escala de cinco pontos de Likert: “nunca”, “raramente”, “algumas vezes”, “na maioria das vezes”, “sempre”, complementada pela opção de resposta “impossível”, quando o indivíduo sentir-se inabilitado a realizar a atividade questionada. Em algumas questões, há a opção de resposta “não se aplica” (n/a) em situações em que o indivíduo nunca teve que realizar tal tarefa. Para cada domínio uma nota é calculada e transformada em pontuação de 0 a 100, sendo que quanto maior a soma de pontos, menor será a limitação funcional do indivíduo (BRODIN; BAGHAEL; SUNNERHAGEN, 2015; VAN GENDEREN et al., 2006; VON MACKENSEN et al., 2010).

Para administrar o *HAL* são necessários aproximadamente dez minutos. É um questionário que não requer treinamento específico para o aplicador, pois é auto-explicativo. Para a aplicação, são necessários apenas o questionário (papel) e uma caneta.

#### 4.8.2 *Health Assessment Questionnaire (HAQ)* (Ferraz et al., 1990)

O *HAQ* é um instrumento simples, preciso e prático criado por Fries et al., em 1980 com o objetivo de mensurar o impacto da artrite reumatóide nas funções do dia-a-dia dos indivíduos. É um questionário auto-aplicável, que acessa múltiplos aspectos baseado nas referências do próprio paciente e é um dos instrumentos mais citados e empregados, particularmente em doenças reumáticas. Inclui itens que avaliam movimentos dos membros superiores, membros inferiores e ambos simultaneamente.

Há 20 perguntas que determinam a capacidade para várias atividades, avaliadas na semana anterior à aplicação do questionário, que formam 8 domínios: vestir-se e arrumar-se, levantar-se, comer, caminhar, higiene pessoal, alcançar, força de preensão e outras. Para cada questão o paciente deve graduar a sua dificuldade para a realização da tarefa e o escore de cada questão varia de 0 a 3 (0 = sem dificuldade; 1 = com alguma dificuldade; 2 = com muita dificuldade; 3 = incapaz de fazer). O valor mais alto obtido em uma das perguntas de cada componente é o resultado para aquele componente. A pontuação do *HAQ* é calculada pela média dos oito domínios (itens), variando entre 0 e 3. Quanto maior a pontuação, mais deficiência. O *HAQ* tem sido aplicado em estudos populacionais em uma variedade de doenças, incluindo artrite reumatóide, osteoartrite, artrite reumatóide juvenil, lúpus eritematoso sistêmico, espondilite anquilosante, artrite psoriásica e esclerose sistêmica. É um dos instrumentos mais frequentemente usados para a avaliação do estado funcional e é recomendado para uso nos ensaios clínicos. A validação para a língua portuguesa adaptada para o Brasil foi feita por Ferraz et al. e publicada em 1990.

#### 4.8.3 *Western Ontario and McMaster Universities (WOMAC)* versão 3.1 (Fernandes, 2003)

O *WOMAC* foi desenvolvido para ser aplicado em indivíduos com osteoartrose de quadril e joelho (BELLAMY et al., 1988) e tem sido também utilizado para avaliar indivíduos com diferentes doenças tais como: dor lombar, artrite reumatóide, fibromialgia, dentre outras.

As questões são respondidas baseando-se nas últimas 72 horas. É composto por 24 questões divididas em três domínios de dor (5), rigidez articular (2) e incapacidade física (17). Os resultados são obtidos com a soma das questões e dividindo pelo número de questões do domínio. Obtém-se desta forma 3 escores finais, um para cada domínio, além do escore total. Para a soma de pontos finais, foi utilizada a escala de Likert com as gradações: nenhuma (0), pouca (25), moderada (50), intensa (75) e muito intensa (100), sendo o 0 a ausência do sintoma e o 100 o pior resultado quanto àquele sintoma. O questionário *WOMAC* foi traduzido e validado para a língua portuguesa por Fernandes, 2003.

#### 4.9 AVALIAÇÃO DE CONFIABILIDADE OU REPRODUTIBILIDADE

A avaliação de confiabilidade ou reprodutibilidade foi realizada de acordo com Gandeck et. al., (1998). Avaliar a confiabilidade de um instrumento significa determinar se ele é reprodutível mesmo se usado por diferentes observadores em tempos diferentes.

A versão HAL-Brasil, foi aplicada por dois examinadores independentes em uma amostra de indivíduos com hemofilia. As duas primeiras avaliações foram realizadas no mesmo dia por dois examinadores independentes (examinador 1 e examinador 2 – avaliação inter-examinadores), em um intervalo de 30 minutos. A Confiabilidade inter-examinador é uma medida de correlação entre dois ou mais observadores, avaliando os mesmos indivíduos e usando a mesma informação.

A segunda avaliação foi realizada 15 dias após a primeira pelo examinador 1 para os mesmos 52 indivíduos - avaliação intra-examinador. Para determinar a Confiabilidade intra-examinador, a medida de correlação é feita entre avaliações em dois pontos no tempo, ou seja, se os escores de um instrumento se repetem quando é aplicado à mesma pessoa em ocasiões diferentes.

#### 4.10 AVALIAÇÃO DE CONSISTÊNCIA INTERNA

A consistência interna reflete o grau que os diferentes itens do questionário estão associados entre si. Nos questionários cujos valores dos itens/domínios são somados, a avaliação da correlação entre os itens/domínios é necessária para observar a associação entre eles como medida de um mesmo atributo.

Assim, avaliamos a correlação dos itens de cada domínio do HAL e a correlação de todos os itens com o escore total.

#### 4.11 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os resultados foram analisados em uma planilha do Excel® (Microsoft Office, 2010) e analisados por meio do programa estatístico R (R CORE TEAM, 2015).

A análise descritiva dos dados amostrais foi realizada por meio de medidas de posição (média), de dispersão (desvio-padrão) e distribuição de frequências.

Para Validade Construtiva foi utilizada a Correlação de Spearman para examinar o grau de associação entre todos os escores dos domínios do *HAL*, da primeira avaliação realizada (A1), com todos os escores dos domínios do *HAQ* e *WOMAC*.

Para a Validade da Consistência Interna, foi realizado o teste  $\alpha$  de Cronbach.

Para Avaliação da Confiabilidade inter-examinador, foram calculados o Coeficiente de Correlação Intraclass (CCI), com o respectivo Intervalo de Confiança (IC95%) e o teste não-paramétrico de Mann-Whitney.

Para a Avaliação da Confiabilidade intra-examinador, foram calculados o Coeficiente de Correlação Intraclass (CCI), com o respectivo Intervalo de Confiança (IC95%) e o teste não-paramétrico de Wilcoxon.

A concordância entre o teste e re-teste também foi avaliada por meio da representação gráfica de Bland-Altman, que permite visualizar a diferença média entre as medidas e nos limites extremos de concordância e o desvio padrão da diferença média.

A diferença entre os grupos com relação a presença/ausência de sangramento articular, bem como nos grupos com cirurgia/sem cirurgia, foi calculada por meio do teste não-paramétrico de Mann-Whitney.

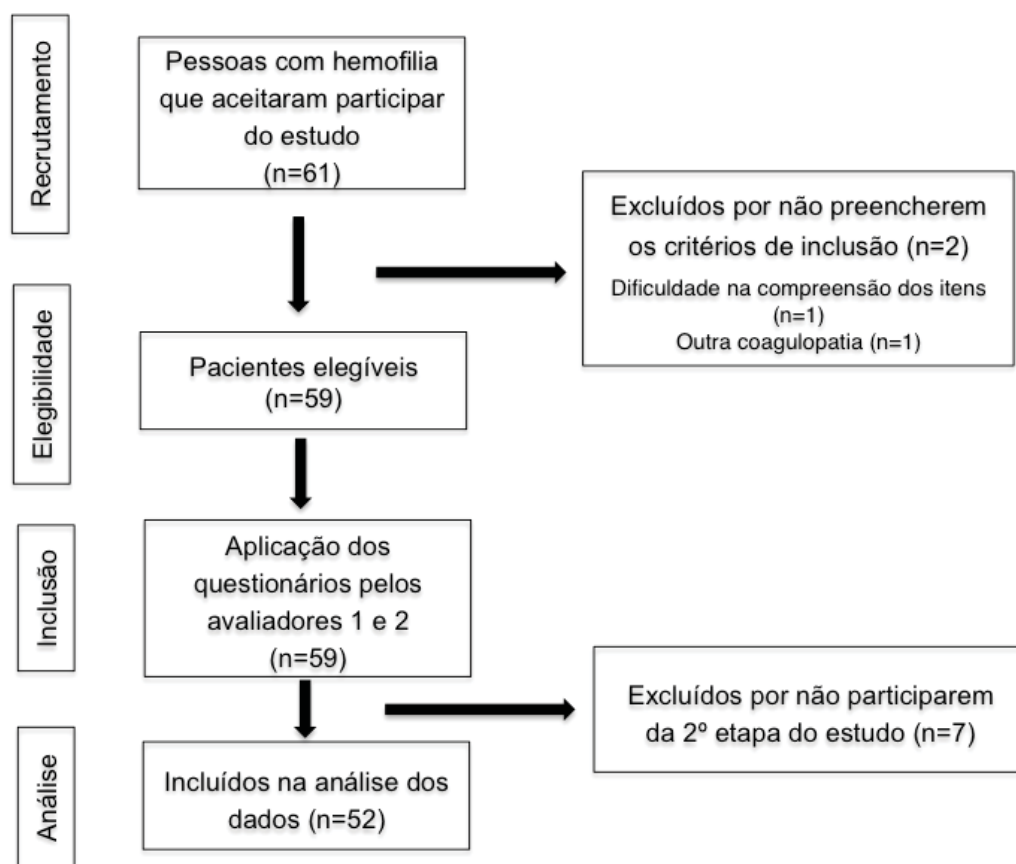
Foi considerado indicativo de significância estatística  $p \leq 0,05$ , para todos os testes.

## 5 RESULTADOS

### 5.1 CARACTERÍSTICA DA AMOSTRA

Dos pacientes que estavam em acompanhamento no ambulatório de Ortopedia/Hemofilia do Hospital de Clínicas/UFPR no período de junho de 2014 a maio de 2016, sessenta e um (n=61) aceitaram participar do estudo, no entanto, 9 foram excluídos, finalizando um total de 52 pacientes (Figura 2).

FIGURA 2: FLUXOGRAMA DAS ETAPAS DO ESTUDO



FONTE: O autor (2016).

Os participantes em sua maioria eram jovens (média de 34,51 anos), todos do sexo masculino e apresentavam hemofilia do Tipo A, grave.

Das cirurgias ortopédicas relatadas, as mais comuns foram 20 (38,46%) Artroplastias de joelho e 14 (26,92%) Sinovectomias por via artroscópica nos joelhos, e ainda 1 (1,92%) cirurgia de Artroplastia de quadril e 2 (3,84%)



Sinovectomias de cotovelo. Foram ainda relatadas 3 (5,76%) Sinoviorteses de cotovelo e 6 (11,53%) em joelho.

Outrossim, nenhum dos indivíduos da amostra selecionada era analfabeto, sendo que 27 (51,92)% estudaram de 8 a 11 anos, 16 (30,76%) possuíam estudo superior a 11 anos e 9 (17,30)% não completaram os 8 anos de estudo referente ao Ensino fundamental.

Em relação ao uso de dispositivos auxiliares, apenas 9 (17,30%) pacientes utilizavam uma muleta ou uma bengala para deambulação e 1 (1,92%) necessitava de duas muletas. Além disso, 38 (61,53%) pacientes possuíam carro, sendo que em nenhum deles havia alguma adaptação.

A descrição detalhada das características sócio-demográficas e clínicas dos participantes está demonstrada na Tabela 1.

TABELA 1 - CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS E CLÍNICAS DA AMOSTRA

CARACTERÍSTICAS	N=52
Idade - anos (média, dp)	34,51 ± 12,87
IMC kg/m <sup>2</sup> (média, dp)	24,83 ± 4,02
Tipo de Hemofilia n (%)	
Hemofilia A	42 (81)
Hemofilia B	10 (19)
Gravidade da Hemofilia n (%)	
Grave	40 (77)
Moderada	12 (23)
Com Inibidor n (%)	4 (7)
Sem inibidor n (%)	48 (92)
Tratamento n (%)	
Profilaxia Terciária	35 (67,30)
Sob Demanda	17 (32,70)
Sangramento recente n (%)	
Com sangramento	24 (46,15)
Sem sangramento	28 (53,84)
Sorologia positiva n (%)	
Hepatite C	29 (55,77)
Hepatite B	5 (9,61)
HIV	2 (3,84)
Número de articulações-alvo n (%)	
Igual a 1	32 (61,53)
Superior a 1	20 (38,46)
Cirurgias Ortopédicas* n (%)	
Artroplastia de Quadril	1 (1,92)
Artroplastia de Joelho	20 (38,46)
Sinovectomia em Joelho	14 (26,92)
Sinovectomia em Cotovelo	2 (3,84)
Outros procedimentos ortopédicos* n (%)	
Sinoviortese em Cotovelo	3 (5,76)
Sinoviortese em Joelho	6 (11,53)

FONTE: O autor (2016).

NOTA: dp: desvio padrão; IMC: Índice de Massa Corporal; HIV: Vírus da Imunodeficiência Humana; \*em uma ou mais articulações.

Além disso, entre os casos de hemofilia A, 37 (71,15%) a deficiência do fator de coagulação era grave e em 5 (9,61%) moderada. Dos pacientes com hemofilia B, 4 (7,69%) eram grave e 6 (11,53 %) moderada. Nesta amostra, 4 pacientes relataram pesquisa positiva de inibidor do fator da coagulação ao exame hematológico de rotina, sendo que três com hemofilia A e um com hemofilia B.

Quanto ao tratamento com infusão do fator de coagulação faltante na corrente sanguínea, 35 (67,30%) realizavam Profilaxia terciária, sendo que destes, 29 (55,76%) com Hemofilia A grave, 1 (1,92%) com Hemofilia A moderada, 3 (5,76%) com Hemofilia B grave e 2 (3,84%) com Hemofilia B moderada. O tratamento sob demanda era realizado por 17 (32,70%) pacientes, sendo 7 (13,46%) com Hemofilia A grave, 5 (9,61%) com Hemofilia A moderada, 1 (1,92%) com Hemofilia B grave e 4 (7,70%) com Hemofilia B moderada.

## 5.2 VALIDADE CONSTRUTIVA

A validade construtiva do estudo foi verificada por meio da correlação entre os escores dos questionários *HAL*, *HAQ* e *WOMAC*, utilizando o Coeficiente de Spearman, que é uma medida de correlação não-paramétrica que verifica a intensidade da associação existente entre 2 variáveis com dados ordinais. O Coeficiente de Spearman varia entre -1 (correlação perfeita negativa) e +1 (correlação perfeita positiva), passando por 0 (ausência de correlação), sendo que consideramos excelente quando  $r \geq 0,8$ ; moderada quando  $0,6 \leq r < 0,8$ ; fraca se  $r < 0,6$  (BRODIN et al., 2011).

### 5.2.1 Correlações entre os domínios do *HAL* e do *HAQ*

A correlação entre o escore total do *HAL* e o escore total do *HAQ* mostrou-se negativa e fraca ( $r = -0,55$ ,  $p = 0,000$ ). Observou-se também correlação fraca nos domínios que envolvem o uso dos membros inferiores (deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé; funções das pernas; funções complexas dos membros inferiores) e no domínio “Cuidados pessoais” ( $r = -0,51$ ,  $p = 0,000$ ), com o “*HAQ* total” (Tabela 2).

TABELA 2 - COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO DE SPEARMAN (r) ENTRE OS DOMÍNIOS DO HAL E O ESCORE DO HAQ

Domínios do HAL	HAQ	
	r	p
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	-0,50	0,000
Funções das pernas	-0,45	0,000
Funções dos braços	-0,39	0,003
Utilização de meios de transporte	-0,34	0,013
Cuidados pessoais	-0,51	0,000
Tarefas domésticas	-0,40	0,003
Atividades de lazer e esportes	-0,24	0,084
Funções de membros superiores	-0,49	0,000
Funções básicas dos membros inferiores	-0,34	0,013
Funções complexas de membros inferiores	-0,49	0,000
HAL total	-0,55	0,000

FONTE: O autor (2016).

NOTA: HAL: *Hemophilia Activities List*; HAQ: *Health Assessment Questionnaire*.

### 5.2.2 Correlações entre os domínios do HAL e do WOMAC

As correlações entre HAL e WOMAC estão demonstradas na Tabela 3, onde destaca-se a presença de correlação fraca entre: o escore “HAL total” e o escore “WOMAC total” ( $r = -0,58$ ,  $p < 0,000$ ); entre os domínios relacionados com o uso de membros inferiores (deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé; funções das pernas; funções básicas dos membros inferiores; funções complexas dos membros inferiores) com o WOMAC, nos domínios “Dor”, “Capacidade física” e “WOMAC total” [ $p = 0,000$  ( $0,000 < p < 0,016$ )]; entre o domínio “cuidados pessoais” do HAL e “capacidade física” e o escore total do WOMAC ( $p > 0,000$ ). Além disso, houve moderada correlação entre o domínio do HAL “Funções básicas de membros inferiores” e “Dor” do WOMAC ( $r = -0,61$ ,  $p = 0,000$ ).

TABELA 3 - COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO DE SPEARMAN (R) ENTRE OS DOMÍNIOS DO HAL E DO WOMAC

Domínios do HAL	Domínios do WOMAC							
	Dor	p	Rigidez	p	C física	p	Total	p
Deitar/sentar/ajoelhar/ ficar em pé	-0,50	0,000	-0,30	0,288	-0,52	0,000	-0,53	0,000
Funções das pernas	-0,58	0,000	-0,40	0,003	-0,55	0,000	-0,59	0,000
Funções dos braços	-0,09	0,504	-0,20	0,154	-0,22	0,112	-0,18	0,195
Utilização de meios de transporte	-0,22	0,121	-0,13	0,353	-0,37	0,006	-0,33	0,016
Cuidados pessoais	-0,30	0,031	-0,36	0,007	-0,47	0,000	-0,43	0,001
Tarefas domésticas	-0,22	0,114	-0,35	0,011	-0,33	0,016	-0,33	0,016
Atividades de lazer e esportes	-0,39	0,004	-0,25	0,079	-0,23	0,098	-0,27	0,051
Funções de membros superiores	-0,23	0,094	-0,31	0,023	-0,38	0,005	-0,34	0,012
Funções básicas de membros inferiores	-0,61	0,000	-0,37	0,006	-0,49	0,000	-0,56	0,016
Funções complexas de membros inferiores	-0,44	0,000	-0,33	0,018	-0,54	0,000	-0,53	0,000
HAL total	-0,54	0,000	-0,41	0,002	-0,56	0,000	-0,58	0,000

FONTE: O autor (2016).

NOTA: HAL: Hemophilia Activities List; WOMAC: Western Ontario and McMaster Universities.

### 5.3 CONFIABILIDADE OU REPRODUTIBILIDADE INTER-EXAMINADORES

O Coeficiente de Correlação Intraclass (CCI) com o respectivo Intervalo de Confiança (IC 95%), foi utilizado para avaliar a reprodutibilidade intra-examinador e inter-examinadores, e o teste não-paramétrico de Wilcoxon e Mann-Whitney foram utilizados para verificar se houve diferença entre as aplicações.

Não houve diferença significativa nos domínios do HAL, na comparação entre as avaliações realizadas entre os examinadores 1 (A1) e 2 (A2), conduzidas no mesmo dia, com intervalo de 30 minutos ( $0,468 < p < 0,984$ ) (Tabela 4). Além disso, o Coeficiente de Correlação Intra Classe (CCI), demonstrou excelente confiabilidade no teste-reteste [CCI=0.972 (0.917 - 0.997)].

TABELA 4 - CONFIABILIDADE INTER-EXAMINADORES PARA OS DOMÍNIOS DO *HAL*

<b>Domínios do <i>HAL</i></b>	<b><i>p</i></b>
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	* <i>p</i> = 0,766
Funções das pernas	* <i>p</i> = 0,858
Funções dos braços	* <i>p</i> = 0,697
Utilização de meios de transporte	* <i>p</i> = 0,866
Cuidados pessoais	* <i>p</i> = 0,984
Tarefas domésticas	* <i>p</i> = 0,968
Atividades de lazer e esportes	* <i>p</i> = 0,468
Funções de membros superiores	* <i>p</i> = 0,834
Funções básicas de membros inferiores	* <i>p</i> = 0,739
Funções complexas de membros inferiores	* <i>p</i> = 0,940
Total	* <i>p</i> = 0,948

FONTE: O autor (2016).

NOTA:\*Teste de Mann-Whitney.

#### 5.4 CONFIABILIDADE OU REPRODUTIBILIDADE INTRA-EXAMINADOR

Não houve diferença significativa nos domínios do *HAL*, na comparação entre as avaliações 1 e 2, realizadas pelo mesmo avaliador, considerando um intervalo de 15 dias (*p* = 0,119 a 0,989) (Tabela 5). Além disso, o Coeficiente de Correlação Intra Classe (CCI), demonstrou excelente confiabilidade no teste-reteste [CCI = 0.876 (0.631- 0.978)].

TABELA 5 - CONFIABILIDADE INTRA-EXAMINADOR PARA OS DOMÍNIOS DO *HAL*

<b><i>Domínios do HAL</i></b>	<b><i>p</i></b>
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	*p = 0,119
Funções das pernas	*p = 0,509
Funções dos braços	*p = 0,825
Utilização de meios de transporte	*p = 0,818
Cuidados pessoais	*p = 0,584
Tarefas domésticas	*p = 0,742
Atividades de lazer e esportes	*p = 0,850
Funções de membros superiores	*p = 0,865
Funções básicas de membros inferiores	*p = 0,916
Funções complexas de membros inferiores	*p = 0,989
Total	*p = 0,872

FONTE: O autor (2016).

NOTA: \*Teste de Wilcoxon.

O índice do Coeficiente de Correlação Inter avaliador e Intra avaliador de todos os domínios do *HAL* demonstrou excelente confiabilidade (0.424 a 0.972) e (0.475 a 0.900), respectivamente (Tabela 6).

TABELA 6 – COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO INTRACLASSE INTER E INTRA EXAMINADOR DOS DOMÍNIOS DO *HAL*

COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO INTRACLASSE (CCI)				
Domínios do <i>HAL</i> n=52	Inter examinador		Intra examinador	
	CCI	IC	CCI	IC
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	0.760 (0.586 - 0.934)		0.880 (0.787 - 0.973)	
Funções das pernas	0.895 (0.810 - 0.980)		0.900 (0.820 - 0.981)	
Funções dos braços	0.625 (0.365 - 0.885)		0.634 (0.377 - 0.890)	
Utilização de meios de transporte	0.518 (0.162 - 0.874)		0.676 (0.384 - 0.969)	
Cuidados pessoais	0.424 (0.082 - 0.765)		0.773 (0.568 - 0.977)	
Tarefas domésticas	0.570 (0.272 - 0.868)		0.579 (0.285 - 0.874)	
Atividades de lazer e esportes	0.451 (0.119 - 0.783)		0.475 (0.149 - 0.802)	
Funções de membros superiores	0.598 (0.334 - 0.862)		0.661 (0.425 - 0.896)	
Funções básicas de membros inferiores	0.762 (0.585 - 0.939)		0.828 (0.693 - 0.962)	
Funções complexas de membros inferiores	0.898 (0.816 - 0.980)		0.896 (0.813 - 0.980)	
Soma total <i>HAL</i>	0.972 (0.917 - 0.997)		0.876 (0.631 - 0.978)	

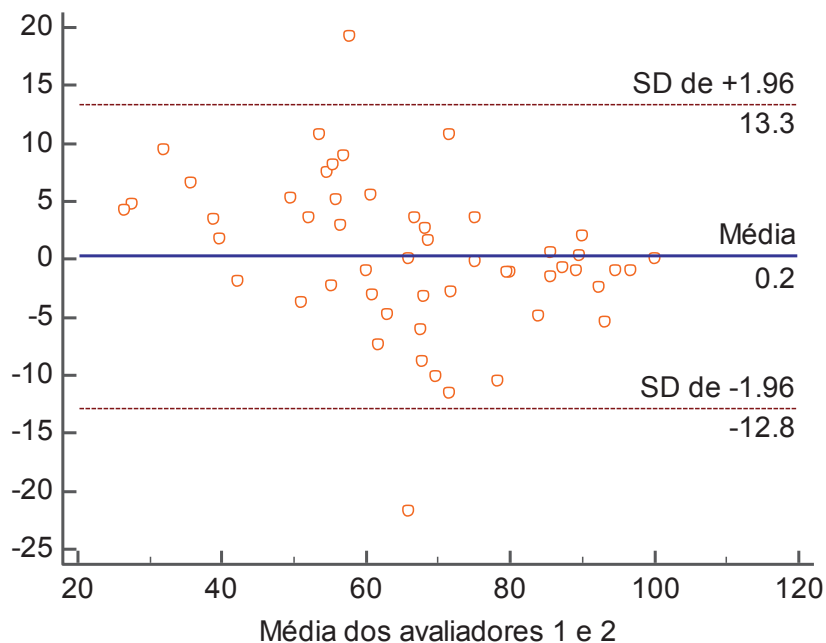
FONTE: O autor (2016).

NOTA: IC: Intervalo de Confiança.

As análises de Bland-Altman (Figura 3 e Figura 4) demonstram a disposição gráfica dos limites de concordância inter examinadores e intra-examinador para o *HAL* total, respectivamente.



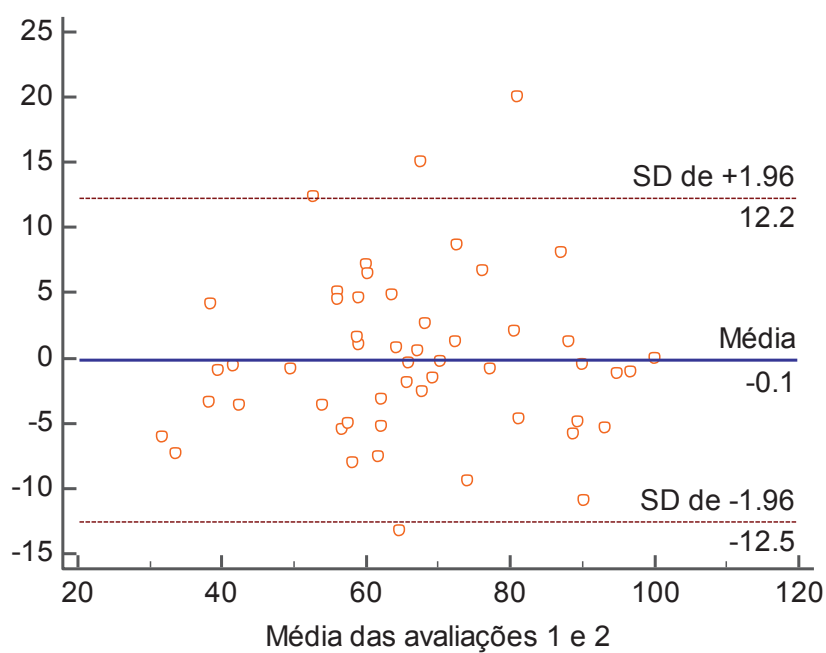
FIGURA 3 - GRÁFICO DE BLAND-ALTMAN COMPARANDO OS RESULTADOS OBTIDOS NAS ENTREVISTAS A1 E A2, NA AVALIAÇÃO INTER-EXANIMADORES



FONTE: O autor (2016).

NOTA: SD: desvio padrão.

FIGURA 4 - GRÁFICO DE BLAND-ALTMAN COMPARANDO OS RESULTADOS OBTIDOS NAS ENTREVISTAS A1 E A3, NA AVALIAÇÃO INTRA-EXAMINADOR



FONTE: O autor (2016).

NOTA: SD: desvio padrão.

## 5.5 AVALIAÇÃO DA CONSISTÊNCIA INTERNA

Verificou-se a avaliação de consistência interna da escala por meio do Alfa de Cronbach que avalia a correlação apresentada entre as questões de cada domínio e entre os domínios. O índice varia de 0 a 1, sendo 1 indicativo de uma consistência interna perfeita, sugerindo que todas as questões são importantes para o instrumento. O índice de Consistência Interna do “*HAL* total” foi alto ( $\alpha$  de Cronbach 0,932), sendo que para todos os domínios variou de 0,378 a 0,933 (Tabela 7).

TABELA 7 - CONSISTÊNCIA INTERNA DA VERSÃO EM PORTUGUÊS DO *HAL*

Domínios do <i>HAL</i> (n=52)	Itens n	$\alpha$ de Cronbach
<i>HAL</i> total	42	0,932
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	8	0,878
Funções das pernas	9	0,933
Funções dos braços	4	0,746
Utilização de meios de transporte	3	0,378
Cuidados pessoais	5	0,703
Tarefas domésticas	6	0,759
Atividades de lazer e esportes	7	0,713
Funções de membros superiores	9	0,819
Funções básicas de membros inferiores	6	0,921
Funções complexas de membros inferiores	9	0,901

FONTE: O autor (2016).

A prevalência de sangramento articular recente foi de 46,15%, o que possibilitou a criação de 2 grupos: com sangramento (n=24) e sem sangramento (n=28). A Tabela 8 demonstra os resultados da comparação entre os 2 grupos, segundo os escores dos domínios do *HAL*, sendo que o domínio “Funções do braços” diferiu significativamente entre os grupos. A comparação entre os grupos com e sem sangramento em relação ao escore total do *HAL*, não demonstrou diferença significativa ( $p=0,531$ ) (Figura 5).

TABELA 8 - COMPARAÇÃO ENTRE OS GRUPOS COM SANGRAMENTO E SEM SANGRAMENTO EM RELAÇÃO AOS DOMÍNIOS DO HAL

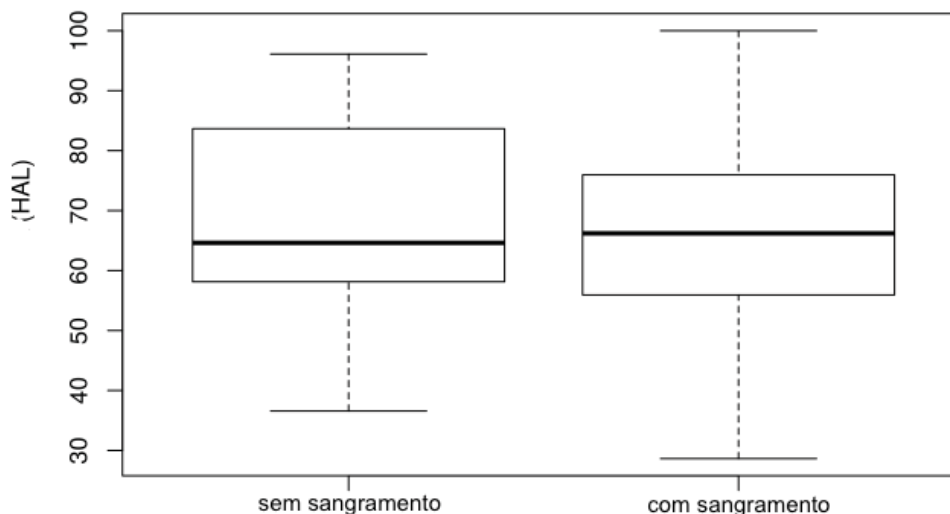
Domínios do HAL	Grupo Sem Sangramento n=28	Grupo Com Sangramento n=24	Valor p*
	Média, dp	Média, dp	
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	53,7 ± 23,58	50,8 ± 23,21	0,666
Funções das pernas	54,0 ± 24,67	56,8 ± 27,33	0,700
Funções dos braços	78,2 ± 15,94	61,7 ± 22,77	0,003
Utilização de meios de transporte	67,3 ± 28,81	71,9 ± 25,72	0,654
Cuidados pessoais	85,6 ± 14,12	82,5 ± 17,52	0,640
Tarefas domésticas	83,0 ± 17,18	74,9 ± 23,99	0,327
Atividades de lazer e esportes	82,1 ± 21,13	77,8 ± 21,13	0,453
Funções de membros superiores	82,3 ± 13,61	73,8 ± 17,66	0,122
Funções básicas de membros inferiores	63,3 ± 24,19	62,6 ± 28,42	0,890
Funções complexas de membros inferiores	36,9 ± 28,83	40,8 ± 27,19	0,520
total	67,8 ± 16,98	64,7 ± 18,22	0,531

FONTE: O autor (2016).

NOTA: Os dados foram demonstrados em média e desvio padrão; dp: desvio padrão;

\*Teste de Mann-Withney.

FIGURA 5 - BOXPLOT ENTRE OS GRUPOS COM E SEM SANGRAMENTO EM RELAÇÃO AO ESCORE *HAL* TOTAL



FONTE: O autor (2016).

Dentre os pacientes avaliados 37 (69,23%) foram submetidos a cirurgias ortopédicas. A média dos escores de todos os domínios do *HAL* do grupo de pacientes que sofreram cirurgias ortopédicas em comparação às médias dos domínios do *HAL* com o grupo de pacientes não operados, apresentou diferença significativa nos domínios “Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé” ( $p=0,005$ ), “Cuidados pessoais” ( $p=0,012$ ), “Funções dos membros superiores” ( $p=0,03$ ), “Funções complexas de membros inferiores” ( $p=0,003$ ) e a Soma total *HAL* ( $p=0,044$ ) (Tabela 9).

TABELA 9 - COMPARAÇÃO ENTRE OS GRUPOS DE PACIENTES SUBMETIDOS A CIRURGIAS ORTOPÉDICAS E DO GRUPO SEM CIRURGIAS ORTOPÉDICAS EM RELAÇÃO AOS DOMÍNIOS DO *HAL*

Domínios do <i>HAL</i>	Grupo Cirurgia n=37	Grupo Sem Cirurgia n=15	Valor p*
	Média, dp	Média, dp	
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	38,5 ±23,24	58,0 ±16,95	0,005
Funções das pernas	48,0 ±26,05	58,2 ±24,16	0,198
Funções dos braços	63,3 ±20,23	73,5 ±21,51	0,112
Utilização de meios de transporte	60,7 ±25,06	73,0 ±31,27	0,191
Cuidados pessoais	76,0 ±14,61	87,5 ±15,78	0,012
Tarefas domésticas	75,1 ±21,35	81,0 ±19,42	0,26
Atividades de lazer e esportes	81,4 ±22,45	79,7 ±17,68	0,91
Funções de membros superiores	71,3 ±15,08	81,3 ±16,59	0,03
Funções básicas de membros inferiores	59,3 ±26,28	64,5 ±25,67	0,563
Funções complexas de membros inferiores	22,4 ±28,76	45,3 ±17,42	0,003
<i>HAL</i> total	58,8 ±17,14	69,5 ±16,37	0,044

FONTE: O autor (2016).

NOTA: Os dados foram demonstrados em média e desvio padrão; dp: desvio padrão;

\*Teste de Mann-Withney.

## 6 DISCUSSÃO

Os resultados deste estudo demonstraram que a versão traduzida para a língua portuguesa do *Hemophilia Activities List – HAL*, é válida e reprodutível para a população brasileira com hemofilia grave e moderada. Adicionalmente, fornece um retrato das características das pessoas com hemofilia que frequentam o Ambulatório de Hemofilia/Ortopedia do HC UFPR, gerando informações potencialmente valiosas sobre seu estado de saúde.

O *HAL*, foi criado para avaliar a auto-percepção das habilidades funcionais de membros superiores e inferiores em adultos.

Ao serem comparadas à população controle, pessoas com hemofilia apresentam perda moderada de equilíbrio e mobilidade e reduzidos níveis de atividade física. A artropatia hemofílica (AH) leva progressivamente à redução da função e da independência funcional. Os pacientes portadores de hemofilia grave ou moderada apresentam lesões articulares de maior gravidade e com alterações funcionais. Já os pacientes com a forma leve da doença não apresentam sangramentos musculoesqueléticos espontâneos ou frequentes, sem alterações significativas no exame físico articular e consequentemente sofrem menor impacto funcional. (BRODIN; BAGHAEI; SUNNERHAGEN, 2015)

Monahan et al.<sup>1</sup>, avaliaram adolescentes com hemofilia e concluíram que há relação da limitação física com outras características, tais como gravidade da hemofilia, presença de inibidor, idade e frequência dos sangramentos. (BAUMGARDNER, 2013)

No presente estudo, foram incluídos pacientes com hemofilia grave ou moderada, com prováveis alterações musculoesqueléticas que poderiam influenciar na auto-percepção da capacidade funcional.

Durante o processo de tradução do questionário *HAL* para a língua portuguesa do Brasil, não foi observada a existência de questões não aplicáveis ou que necessitassem de modificação em seu conteúdo ou forma (adaptação transcultural), visto que todas as questões incluídas no *HAL* foram adequadas à população de hemofílicos brasileira.

Para Beaton (2000), após o processo de tradução, os pesquisadores devem

---

<sup>1</sup> Monahan PE, Baker JR, Riske B, Soucie JM. Physical functioning in boys with hemophilia in the U.S. *Am J Prev Med* 2011; 41: S360–8

assegurar que a versão traduzida do instrumento tenha as mesmas propriedades de medição do original. O novo instrumento deve reter as características da validade do construto, confiabilidade e consistência interna.

Em relação a validação de construto, os escores do *HAL* foram comparados aos escores dos questionários *HAQ* e *WOMAC*. Estes instrumentos são frequentemente aplicados em pacientes com hemofilia por não haver instrumentos que avaliem a capacidade funcional validados para esta doença. Segundo Van Genderen (2006), a utilização destes instrumentos que não são específicos para hemofilia, e sim para pacientes com diagnóstico de artrite reumatóide e osteoartrite, justifica-se, já que assemelham-se aos pacientes com hemofilia em aspectos funcionais, clínicos, histoquímicos, biológicos, bem como nos danos intra-articulares. (BEETON et al., 2006; BOEHLEN; GRAF; BERNTORP, 2014; DE KLEIJN et al., 2004; VAN GENDEREN, 2006)

A correlação dos escores totais do *HAL* e do *HAQ* apresentou-se fraca, porém, significativa ( $r=-0,55$ ,  $p=0,000$ ). Isto pode ser justificado pelo fato das questões do *HAQ* enfatizarem a funcionalidade de membros superiores, sendo que nos pacientes com hemofilia há maior comprometimento funcional dos membros inferiores, como demonstrado nos domínios “Funções dos braços” ( $r=-0,39$ ,  $p=0,0038$ ), “Utilização dos meios de transporte” ( $r=-0,34$ ,  $p=0,0132$ ), “Tarefas domésticas” ( $r=-0,40$ ,  $p=0,003$ ), “Atividades de lazer e esportes” ( $r=-0,24$ ,  $p=0,0846$ ) e “Funções de membros superiores” ( $r=-0,49$ ,  $p=0,000$ ).

A correlação entre o *HAL* e o *WOMAC*, mostrou-se fraca para a maioria dos domínios, no entanto houve moderada correlação entre o domínio do *HAL* “Funções básicas de membros inferiores” e o domínio “Dor” do *WOMAC*. Cabe salientar que os pacientes com hemofilia apresentam comprometimento funcional em MMII acompanhados de dor, o que justifica a correlação demonstrada.

No estudo de validação de conteúdo do *HAL* (Van Genderen et al, 2006) e na validação de construto do *HAL* para o sueco (Brodin et al., 2011) foram realizadas as correlações com um questionário específico para artrite reumatóide (*Arthritis Impact Measurement 2 – AIMS 2*) e um questionário genérico para adultos com doenças crônicas (*Impact on Participation and Autonomy - IPA*).

Van Genderen et al (2006), avaliaram 127 pacientes com hemofilia A ou B grave. As correlações entre o *HAL*, *AIMS 2* e o *IPA* compreenderam um intervalo entre 0,47-0,84 ( $n=55$ ) e todas foram estatisticamente significantes. ( $p<0,001$ ).

Assim como no presente estudo, Van Genderen et al (2006) encontraram correlações fracas entre o *HAL* e o *AIMS 2*, pois o questionário específico para pacientes com artrite reumatóide visa maior utilização dos membros superiores. A correlação entre o *HAL* e o *IPA* demonstrou-se maior nos domínios que envolviam atividades que exigiam maior envolvimento dos membros inferiores como nos domínios de “autonomia dentro e fora de casa”.

Brodin et al (2011), em seu estudo de validação para o sueco, avaliaram 84 pacientes com hemofilia A ou B, grave e moderada e analisaram a validade do construto dos diferentes domínios do *HAL*, *AIMS 2* e *IPA*. Os resultados mostraram que o domínio envolvendo as extremidades inferiores demonstraram boas correlações ao contrário dos domínios que envolvem as extremidades superiores. Os achados foram semelhantes ao estudo de validação do *HAL*, com excelente correlação e estatisticamente significantes, principalmente nos domínios que envolviam atividades dos membros inferiores. Houve excelente correlação do escore total do *HAL* e o *AIMS2* ( $r = 0,84$ ,  $p < 0,01$ ) e o *IPA* dentro de casa ( $r = 0,83$ ,  $P < 0,01$ ) e *IPA* ar livre ( $r = 0,89$ ,  $P < 0,01$ ).

No estudo de validação de construto do *HAL* para o italiano (Balestri et al, 2016), participaram da avaliação oitenta indivíduos com hemofilia A ou B, grave e moderada. A validade de construto dos domínios totais do *HAL* e do *AIMS2* mostrou correlação moderada ( $r = 0,64$ ,  $p < 0,01$ ). Ao analisar a correlação entre os dois instrumentos, observou-se que o *AIMS 2* é adequado para explorar a incapacidade provocada por doenças articulares e musculares, além dos problemas sociais e psicológicos, enquanto o *HAL* tem uma abordagem mais funcional do que *AIMS 2* na discriminação das mudanças no estado de saúde.

Um outro objetivo deste estudo, foi testar se o *HAL-Brasil* é confiável ou reprodutível para ser utilizado entre os brasileiros com hemofilia. A confiabilidade do questionário *HAL-Brasil* foi testada neste estudo por meio do CCI (teste e re-teste entre avaliadores 1 e 2), sendo que para o escore total a confiabilidade inter-examinadores (CCI=0,97) e intra examinador (CCI=0,87) foi excelente, de acordo com Mccusker et al., (2015). Para SIKORSKII; NOBLE, 2013, valores iguais ou acima de 0,70 indicam grande associação entre instrumentos. A elevada confiabilidade sugere que o instrumento pode ser utilizado em diferentes pontos no tempo e com resultados comparáveis. Estas propriedades são particularmente importantes em estudos clínicos multicêntricos e na pesquisa, analisando os



resultados músculo-esqueléticos de várias abordagens de tratamento.

Cabe ressaltar que, nos estudos de validação do *HAL* para outras línguas, bem como nos outros estudos de tradução e validação, não foi testada a confiabilidade do instrumento (VAN GENDEREN et al, 2006, BRODIN, et al, 2011, BALESTRI et al, 2016)

Além disso, a confiabilidade ou concordância no teste e re-teste também foi avaliada visualmente através da análise das disposições gráficas de Bland-Altman, que mostraram que a razão do viés (entre avaliador 1 e avaliador 2) foi próxima de zero, o que demonstrou uma boa concordância entre as entrevistas e os dois avaliadores.

A Consistência interna estima a confiabilidade de um questionário aplicado em uma pesquisa. É a medida da correlação entre os componentes individuais de um instrumento, onde cada item deste instrumento é visto como uma medida única do construto, sendo que as questões do HAL- Brasil foram medidas pelo coeficiente alfa de Cronbach, verificando a homogeneidade dos itens de modo que meçam a mesma coisa.

No presente estudo os escores dos componentes do HAL mostraram elevada Consistência interna ( $\alpha=0,93$ ), valores semelhantes aos encontrados em outros estudos (BALESTRI et al., 2016; BRODIN et al., 2011; VAN GENDEREN et al., 2006). No entanto, o domínio “Utilização dos meios de transporte” apresentou baixa consistência interna ( $\alpha=0,37$ ). Isto também foi observado por Van Genderen et al., (2006) na versão original do *HAL* ( $\alpha=0,61$ ), bem como nos estudos de validação do questionário em Sueco por Brodin et al., (2011) ( $\alpha= 0,71$ ) e em italiano por Balestri et al., (2016) ( $\alpha=0,57$ ). Segundo Van Genderen et al. (2006), as razões para estes resultados são, provavelmente, o baixo número de itens que compõe o domínio (3) e pela diversidade dos mesmos (andar de bicicleta, entrar e sair do carro, utilizar transporte público).

Destaca-se ainda, que no decorrer da fase de pré-teste, não houve dificuldade por parte dos entrevistados com relação à compreensão das questões, por se relacionarem a atividades corriqueiras, com linguagem fácil e acessível. Além disso, nos três momentos da aplicação do HAL-Brasil, o tempo gasto para responder o questionário foi cronometrado do início ao fim da entrevista, sendo em média de nove minutos. No estudo de validação do *HAL*, Van Genderen et al, (2006) observaram boa aplicabilidade clínica em termos de tempo necessário para concluí-

lo (aproximadamente 10 minutos).

Durante as entrevistas do presente estudo, observou-se que muitos pacientes referiam sangramentos articulares recentes, ou seja, até duas semanas antes da primeira avaliação ou da avaliação subsequente (após 15 dias).

Não houve relato de que os pacientes entrevistados reportassem sangramentos articulares agudos ou recentes, tanto no estudo de validação de Van Genderen et al., (2006) como nas traduções publicadas por Brodin et al. (2011) e Balestri et al. (2016). Esta situação de sangramento não é habitualmente reportada em estudos ocorridos em países onde a profilaxia primária acontece desde os anos 60/70 e portanto, a presença e frequência dos sangramentos articulares é menor.

Supondo-se que a presença de sangramento articular pudesse alterar a auto-percepção da capacidade funcional, optou-se por dividir e analisar a amostra em dois grupos: grupo com sangramento (n=24) e grupo sem sangramento (n=28). Realizou-se a correlação entre os grupos, havendo diferença estatisticamente significativa somente no domínio “Funções dos braços” ( $p>0,003$ ). Este achado corrobora com o estudo de Fischer et al., (2016) que avaliaram por meio de instrumentos objetivos (*HJHS*, *SF36* e o *HAL*), 90 pacientes adultos com hemofilia grave, que realizavam profilaxia, sendo que não houve correlação das taxas de sangramento articular com os parâmetros de auto-percepção. Além disso, os autores supracitados afirmam que as mudanças na estrutura e na função articular não se traduzem imediatamente com limitações nas atividades ou na qualidade de vida.

MCcusKer et al. (2015), avaliaram 144 meninos durante a aplicação do questionário *HrQol* (*Health Related Quality of Life*), instrumento específico para pacientes com hemofilia que relaciona o impacto da doença na qualidade de vida. Da amostra total, 30 meninos apresentaram sangramentos articulares recentes, ou seja, nas duas semanas anteriores à aplicação do instrumento. Ao avaliar o impacto do sangramento com relação à qualidade de vida, observaram uma tendência a menor pontuação no *HrQol* (sugerindo pior qualidade de vida), com relação aos 114 meninos que não apresentaram sangramento ( $p>0,02$ ).

Segundo Oldenburg (2015), existem poucos estudos que demonstram a redução total de sangramentos nas articulações em pacientes que estão em profilaxia terciária em comparação com o regime sob demanda. No entanto, pacientes submetidos à profilaxia iniciada em diferentes idades comparadas aos que

tratam sob demanda, demonstraram o efeito protetor da profilaxia através de estudos com ressonância magnética. Estes resultados indicam que pacientes com AH grave se beneficiam do regime de tratamento profilático demonstrada pela diminuição do número de sangramentos e manutenção da mobilidade articular.

O tratamento com profilaxia primária para pacientes com hemofilia grave é realidade há décadas em muitos países desenvolvidos, resultando em redução significativa do desenvolvimento de artropatia secundária nestes países (GROEN, 2011). No Brasil, a profilaxia primária teve início em 2011, sendo o tratamento em geral, realizado pela infusão do fator faltante após a ocorrência do sangramento (tratamento sob demanda).

Embora o tratamento da hemofilia no Brasil tenha melhorado sensivelmente nos últimos anos, a população adulta apresenta sinais graves e precoces de degeneração articular, impactando diretamente na capacidade funcional e qualidade de vida.

A comparação neste estudo entre os grupos com sangramento e sem sangramento foi importante para esclarecer que este dado não interfere nos resultados do *HAL*, podendo ser utilizado neste país da forma original, sem necessidade de adaptação.

No presente estudo, trinta e sete (69,23%) pacientes foram submetidos a cirurgias ortopédicas, sendo 20 (38,46%) ATJ uni ou bilateral e 14 (26,92%) sinovectomias na articulação do joelho. Comparando-se as médias dos escores dos domínios do *HAL* do grupo cirurgia com o grupo não-cirurgia, observou-se melhor pontuação no grupo que foi submetido à cirurgia. Os domínios que apresentaram diferença estatisticamente significantes envolvem a função dos membros inferiores diretamente, bem como nos domínios que necessitam da estabilização dos membros inferiores para poder utilizar os membros superiores, como por exemplo o domínio “Cuidados pessoais”, além da própria “Funções dos membros superiores”.

Em estágios mais avançados de AH o tratamento medicamentoso e fisioterapêutico com objetivo de minimizar a dor e manter a função, frequentemente não são suficientes. A cirurgia de substituição articular (artroplastia) é indicada quando a dor torna-se incapacitante, afetando a qualidade de vida. As cirurgias de artroplastia mais comuns na hemofilia são as de joelho e quadril que, em geral, apresentam ótimos resultados a longo prazo (KNOBE; BERNTORP, 2011; LAMBERT et al., 2014; SRIVASTAVA et al., 2013; STRAUSS et al., 2015).

Lee et al. (2015), realizaram acompanhamento por mais de 10 anos de 21 pacientes com AH que foram submetidos à artroplastia total de quadril. Em sua avaliação houve melhora da ADM e melhora significativa do *Harris Hip Score (HHS)*, questionário funcional específico da articulação do quadril, incluindo alívio da dor e da função. Ressalta ainda que para alcançar este resultado faz-se necessário o acompanhamento constante da hematologia e da fisioterapia.

Para Strauss et al. (2015), baseado na experiência clínica, a melhora da dor e do movimento articular são relatados pelos pacientes com AH grave que foram submetidos a cirurgias de substituição articular, mesmo que esta melhora não tenha modificado os escores funcionais anteriores. Esta observação é retratada pelo alto nível de satisfação subjetiva do paciente com o resultado pós-operatório de ATJ mesmo nos casos com resultado objetivamente pobres.

Deve ser lembrado no entanto, que o sucesso do tratamento cirúrgico não depende apenas do tratamento hemostático adequado, mas também da abordagem multidisciplinar, iniciando com a preparação fisioterapêutica pré-operatória, vigilância durante o procedimento cirúrgico e tratamento com equipe multiprofissional para o processo de recuperação funcional do paciente (LAMBERT et al., 2014).

Durante nosso estudo, pode-se observar que muitos pacientes com artropatia hemofílica grave, com alteração da estrutura articular, diminuição da massa e força muscular em uma ou mais articulações, adotavam padrões de movimento diferentes, adaptando-se conforme a necessidade para poder realizar suas atividades de vida diária. Quando questionados sobre a auto-percepção para realizar determinadas atividades, relatavam com frequência que nunca ou raramente tinham dificuldade em executá-las.

Baumgardner et al, (2013) sugerem que as razões para a reduzida atividade física e capacidade funcional em pacientes com hemofilia são multifatoriais. Em seu estudo, concluíram que o uso de um instrumento de auto-relato associado a um instrumento de medida de desempenho, por avaliarem diferentes construtos, proporcionam avaliação consistente da capacidade funcional, que devem ser consideradas para avaliar as habilidades funcionais de pessoas com hemofilia.

A análise dos escores do *HAL* entre os grupos com e sem cirurgia neste estudo, mostra a importância deste instrumento para a população brasileira, pelas evidências de melhora funcional por meio das intervenções cirúrgicas.

Cabe ressaltar algumas limitações do estudo 1) fizeram parte da amostra

pacientes com hemofilia em acompanhamento em um único ambulatório de um único hospital universitário; 2) não foi utilizado um instrumento padronizado para avaliação do nível cognitivo dos participantes, no entanto todos os pacientes eram alfabetizados e foram avaliados segundo a percepção dos avaliadores e 3) não foi possível a comparação entre pacientes com e sem alterações funcionais, a serem criados a partir de um ponto de corte do *HAL*, visto que o autor não apresenta esta classificação; e 4) trata-se de um instrumento com escopo subjetivo, ou seja, avalia a percepção do paciente em relação ao seu estado de saúde.

Em contrapartida, o ambulatório do serviço do HC-UFPR é referência no tratamento e acompanhamento de hemofílicos no Brasil, e instrumentos de auto-relato são de baixo custo, fáceis de aplicar e são relevantes para os pacientes por despertarem a auto-percepção de suas limitações funcionais (FISCHER et al., 2016).

Ademais, vários autores recomendam a utilização do *HAL* como parte de uma bateria de exames para avaliar o estado de saúde funcional de adultos com hemofilia (BOEHLEN; GRAF; BERNTORP, 2014; FISCHER et al., 2016; POONNOOSE et al., 2012, 2007).

## 7 IMPLICAÇÕES PARA A PRÁTICA CLÍNICA E FUTUROS ESTUDOS

A partir da tradução, validação e confiabilidade do questionário de capacidade funcional *Haemophilia Activities List*, o HAL–Brasil (APÊNDICE E), será incorporado na avaliação físico-funcional dos pacientes com hemofilia do Ambulatório de Hemofilia/Ortopedia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, bem como sugerir sua adoção pelo Ministério da Saúde como um dos instrumentos de avaliação para pacientes com hemofilia no Brasil. Além disso, por recomendação do autor, o HAL – Brasil será enviado para a página eletrônica da Federação Mundial de Hemofilia (WFH) onde será incluído e disponibilizado (ANEXO D).

Sendo assim, o presente estudo fornece um instrumento válido na língua portuguesa do Brasil, para ser utilizado em estudos clínicos de avaliação, acompanhamento e de intervenções junto à pacientes com hemofilia no Brasil.

Adicionalmente, novos estudos são necessários para classificar os pacientes segundo o nível de acometimento funcional, de acordo com pontos de corte para o *HAL*.

## 8 CONCLUSÃO

- 1 - Após o processo de tradução seguindo procedimentos metodológicos pré-estabelecidos e avaliadas as propriedades psicométricas do *HAL*, este mostrou ser um instrumento de avaliação válido e confiável para adultos com hemofilia no Brasil. O resultado deste processo produziu um instrumento denominado Lista de Atividades em Hemofilia, o HAL-Brasil.
- 2 - As propriedades psicométricas testadas demonstraram existir correlação significativa entre *HAL/HAQ* e *HAL/WOMAC* para a Validade de construto; excelente confiabilidade inter e intra examinadores e excelente Consistência interna.
- 3 - O *HAL* mostrou-se indicado para aplicação na população brasileira, considerando que não foram observadas diferenças entre pacientes com e sem sangramentos recentes.
- 4 - O *HAL* mostrou-se adequado para verificar as diferenças funcionais em pacientes com hemofilia com e sem cirurgias ortopédicas de membros inferiores.

## REFERÊNCIAS

BALESTRI, E. et al. Validation of the Italian Version of the Haemophilia Activities List. *Acta Haematologica*, p. 152–156, 2016.

BAUMGARDNER, J. Physical activity and functional abilities in adult males with haemophilia: a cross-sectional survey from a single US haemophilia treatment centre. *Haemophilia*, v. 19, p. 551–557, 2013.

BEATON, D. E. et al. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. *Spine*, v. 25, n. 24, p. 3186–3191, 2000.

BEETON, K. et al. Recent developments in clinimetric instruments. *Haemophilia*, v. 12, n. SUPPL. 3, p. 102–107, 2006.

BELLAMY, N.; BUCHANAN, W.W.; GOLDSMITH, C.H.; CAMPBELL, J.; STITT, L.- Validation study of WOMAC: A health status measure for measuring clinically important patient relevant outcomes following total hip or knee arthroplasty in osteoarthritis. *J. Orthop. Rheumatol.*, 1: 95-108, 1988.

BERNAL-LAGUNAS, R. Hemartrose Aguda. In: PACHECO, L.R.L.; WOLFF, A.L.P. *Ortopedia e Fisioterapia em Hemofilia*. São Paulo. Ed. Manole, 2011. p. 137-146

BEYER, R.; INGERSLEV, J.; SORENSEN, B. Current Practice in Management of Muscle Haematomas in Patients with Severe Haemophilia. *Haemophilia*, v. 16, n. 6, p. 926–931, 2010.

BLAMEY, G. et al. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia--a global perspective. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, v. 16 Suppl 5, p. 136–145, 2010.

BLANCHETTE, V. S. et al. Assessment of outcomes. *Haemophilia*, v. 20, n. S4, p. 114–120, 2014.

BOEHLEN, F.; GRAF, L.; BERNTORP, E. Outcome measures in haemophilia: A systematic review. *European Journal of Haematology*, v. 93, n. S76, p. 2–15, 2014.

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Orientações para a coleta e análise de dados antropométricos em serviços de saúde: Norma Técnica do Sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional - SISVAN / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. [s.l: s.n.].

BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE. Manual de Reabilitação na hemofilia. Brasília - DF: [s.n.].

BRASIL.MINISTÉRIO DA SAÚDE. Manual De Hemofilia. Brasília - DF: [s.n.].

BRODIN, E. et al. The Swedish version of the Haemophilia Activity List. *Haemophilia*,



v. 17, n. 4, p. 662–668, 2011.

BRODIN, E.; BAGHAEI, F.; SUNNERHAGEN, K. S. Self-reported activity and functioning in daily life; the perspective of persons with haemophilia living in Sweden. *European Journal of Haematology*, v. 95, p. 336–341, 2015.

CAVIGLIA, H. Tissue engineering in musculoskeletal problems related to haemophilia. p. 122–127, 2006.

CHAI-ADISAKSOPHA, C. et al. A systematic review of definitions and reporting of bleeding outcome measures in haemophilia. *Haemophilia*, p. 731–735, 2015.

DE KLEIJN, P. et al. Functional recovery after bleeding episodes in haemophilia. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, v. 10 Suppl 4, p. 157–60, 2004.

DUNN, A. L. Pathophysiology, diagnosis and prevention of arthropathy in patients with haemophilia. *Haemophilia*, v. 17, n. 4, p. 571–578, 2011.

EMERY, M.-P.; PERRIER, L.-L.; ACQUADRO, C. Patient-reported outcome and quality of life instruments database (PROQOLID): frequently asked questions. *Health and quality of life outcomes*, v. 3, p. 12, 2005.

FERNANDES, M.I. Tradução e validação do questionário de qualidade de vida específico para osteoartrose WOMAC, Westtrn Ontario McMaster Universities para a língua portuguesa. Dissertação de Mestrado. São Paulo. Escola Paulista de Medicina, 2003.

FERRAZ, M.B.; OLIVEIRA, L.M.; ARAÚJO, P.M.; ATRA, E.; TUGWELL, P. Crosscultural reliability of the physical ability dimension of the Health Assessment Questionnaire. *J Rheumatol.*, 17:813-17, 1990.

FISCHER, K. et al. Evaluating outcome of prophylaxis in haemophilia: objective and self-reported instruments should be combined. *Haemophilia*, p. 1–7, 2016.

FRIES, J.F.; SPITZ, P.W.; KRAINES, R. G.; HOLMAN, H.R. Measurement of patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum.*, 23:137-45, 1980.

GANDEK B.; WARE J.E. Jr, IQOLA Group. Methods for validating and norming translations of health status questionnaires: the IQOLA project approach. *J. Clin Epidemiol.*, 51: 953-59, 1998.

GUILLEMIN, F.; BOMBARDIER, C.; BEATON, D. Cross-Cultural Adaptation of Health-Related Quality of Life Measures: Literature Review and Proposed Guidelines *J. Clin Epidemiol* Vol. 46, No. 12, pp. 1417-1432, 1993.

GROEN, W. G. et al. Development and preliminary testing of a Paediatric Version of the Haemophilia Activities List (pedhal). *Haemophilia*, v. 16, n. 2, p. 281–289, 2010.

GROEN, W. G. Joint Health , Functional Ability and Physical Activity in Haemophilia.

2011.

HEIJNEN, L. The role of rehabilitation and sports in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, v. 14, n. SUPPL. 6, p. 45–51, 2008.

HILLIARD, P. et al. Hemophilia joint health score reliability study. *Haemophilia*, v. 12, n. 5, p. 518–525, 2006.

KNOBE, K.; BERNTORP, E. Haemophilia and joint disease: pathophysiology, evaluation, and management. *Journal of Comorbidity*, p. 51–59, 2011.

LAFFEBER, F. P. J. G.; MIOSSSEC, P.; VALENTINO, L. A. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia*, v. 14, n. SUPPL. 4, p. 3–9, 2008.

LAMBERT, T. et al. Joint disease, the hallmark of haemophilia: What issues and challenges remain despite the development of effective therapies? *Thrombosis Research*, v. 133, n. 6, p. 967–971, 2014.

LEE, S. et al. Cementless total hip arthroplasty for haemophilic arthropathy: follow-up result of more than 10 years. v. 21, p. 54–58, 2015.

LOBET, S.; HERMANS, C. Functional assessment of haemophilic arthropathy with three-dimensional gait analysis. v. 4, n. 2, p. 72–76, 2013.

MCCUSKER, P.J. et al. International cross-cultural validation study of the Canadian Haemophilia Outcomes: Kids' Life Assessment Tool. *Haemophilia*, v. 21, n. 3, p. 351–357, 2015.

MCKENNA, S. P. Measuring patient-reported outcomes: moving beyond misplaced common sense to hard science. *BMC medicine*, v. 9, n. 1, p. 86, 2011.

MULDER, K; NARAYAN, P. Abordagens e Princípios da Fisioterapia para Lesões Musculoesqueléticas na Hemofilia: educação, prevenção e tratamento. In: PACHECO, L.R.L.; WOLFF, A.L.P. *Ortopedia e Fisioterapia em Hemofilia*. São Paulo. Ed. Manole, p.381-412, 2011.

OLDENBURG, J. Optimal treatment strategies for hemophilia: achievements and limitations of current prophylactic regimens. *Blood*, v. 125, n. 13, p. 2038–2045, 2015.

OMS, O. M. DE S. CIF: Classificação Internacional de Funcionalidade. Classificação internacional de funcionalidade, incapacidade e saúde, p. 238, 2004.

POONNOOSE, P. et al. Outcome assessment and limitations. *Haemophilia*, v. 18, n. SUPPL.4, p. 125–130, 2012.

POONNOOSE, P. M. et al. Psychometric analysis of the Functional Independence Score in Haemophilia (FISH). *Haemophilia*, v. 13, n. 5, p. 620–626, 2007.

RICCIARDI, J.B.S; MATTA, M.A.P. Avaliações Físico-funcionais na Pessoa com

Hemofilia. In: PACHECO, L.R.L.; WOLFF, A.L.P. Ortopedia e Fisioterapia em Hemofilia. São Paulo. Ed. Manole. p.413-432, 2011.

RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C. Prevention of the Musculoskeletal Complications of Hemophilia. *Advances in Preventive Medicine*, v. 2012, p. 1–7, 2012.

ROOSENDAAL, G.; LAFEBER, F. P. Pathogenesis of haemophilic arthropathy. *Haemophilia*, v. 12, n. SUPPL. 3, p. 117–121, 2006.

SCHÄFER, G. S. et al. Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia*, v. 22, n. 3, p. e119–e129, 2016.

SIKORSKII, A.; NOBLE, P. C. Statistical considerations in the psychometric validation of outcome measures. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, v. 471, n. 11, p. 3489–3495, 2013.

SRIVASTAVA, A. et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, v. 19, n. 1, 2013.

STRAUSS, A. C. et al. Outcome after total knee arthroplasty in haemophilic patients with stiff knees. v. 21, p. 300–305, 2015.

TIMMER, M. et al. Differentiating between signs of intra-articular joint bleeding and chronic arthropathy in haemophilia : a narrative review of the literature. *Haemophilia*, n. 289, p. 289–296, 2015.

TRAKYMIENE, S. S. Musculoskeletal Pathologies in Children with Haemophilia Evaluated using a Standardised Physical Joint Scoring System to assess disability. p. 76–80, 2011.

VAN GENDEREN, F. R. et al. Measuring patients perceptions on their functional abilities: validation of the Haemophilia Activities List, p. 36–46, 2006.

VAN GENDEREN, F. R. Functional Limitations in Severe Haemophilia. Tese, Utrecht University, The Netherlands, 2006.

VON MACKENSEN, S. et al. Development and validation of a new questionnaire for the assessment of subjective physical performance in adult patients with haemophilia--the HEP-Test-Q. *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia*, v. 16, n. 1, p. 170–178, 2010.

WOLFF, A.L.P.; RAMOS, A.A.T. Fisioterapia Pré e Pós Artroplastias de Quadril e de Joelho em Pacientes com Hemofilia. In: PACHECO, L.R.L.; WOLFF, A.L.P. Ortopedia e Fisioterapia em Hemofilia. São Paulo. Ed. Manole. p. 433-489, 2011.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA. World Federation of Hemophilia Report on the ANNUAL GLOBAL SURVEY 2014. *World Federation of Hemophilia*, n. October, p. 54, 2015.

## APÊNDICES

## APÊNDICE A - ARTIGO 1

Artigo 1,

**G. S. SCHAFER, S. VALDERRAMAS, A. R. GOMES, M. B. BUDIB, A. L. P. WOLFF and A. A. T. RAMOS.** Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review ***Haemophilia***, v. 22, n. 3, p. e119–e129, 2016.

## APÊNDICE B – ARTIGO 2

### TRADUÇÃO, VALIDAÇÃO E CONFIABILIDADE DO QUESTIONÁRIO DE CAPACIDADE FUNCIONAL *HAEMOPHILIA ACTIVITIES LIST - HAL* PARA PACIENTES COM HEMOFILIA NO BRASIL

Ana Angélica Tsingos Ramos<sup>\*</sup>; Álvaro Luiz Perseke Wolff<sup>#</sup>; Claudia Santos Lorenzato <sup>□</sup>; Luciano Rocha Loures Pacheco<sup>‡</sup>; Marise Bueno Zonta<sup>¶</sup>; Silvia Valderramas<sup>§</sup>

<sup>\*</sup>Physiotherapist; Masters; Physiotherapist at Orthopedic/Hemophilia ambulatory at HC/UFPR, Curitiba, PR, Brazil.

<sup>#</sup>Physiotherapist; Masters; Physiotherapist at Orthopedic/Hemophilia ambulatory at HC/UFPR, Curitiba, PR, Brazil.

<sup>□</sup>Haemathologist; PhD; Master/Doctorate; Haemathologist at Hemepar and Orthopedic/Hemophilia ambulatory at HC/UFPR, Curitiba, PR, Brazil

<sup>‡</sup>Orthopeadic Surgeon; PhD; Master/Doctorate; Orthopedic Surgeon at Orthopedic/Hemophilia ambulatory at HC/UFPR, Curitiba, PR, Brazil

<sup>¶</sup>Physiotherapist; PhD; Master/Doctorate Multi-professional Residency Program in Health and in Health professional area (HC/UFPR), Curitiba, PR, Brazil

<sup>§</sup>Physiotherapist; PhD; Master/Doctorate; Internal Medicine Masters/Doctorate Program of the Federal University of Paraná (UFPR); Multi-professional Residency Program in Health and in Health professional area (HC/UFPR), Curitiba, PR, Brazil.

Running Title: **The Brazilian version of Haemophilia Activities List**

Author for correspondence: Ana Angélica Tsingos Ramos ([atsingos@hotmail.com](mailto:atsingos@hotmail.com))

This manuscript contains 3508 words, with unpublished and original material that was presented exclusively to the Haemophilia Journal.

#### ABSTRACT

The Haemophilia Activities List - HAL is a specific questionnaire for individuals with hemophilia and evaluate the self-perception of functional abilities in adults. Objective: To translate, validate, test reliability and internal consistency of the HAL for the Brazilian population with hemophilia A or B, moderate and severe. Investigate whether there is difference in the self-perception of functional abilities in adults with hemophilia classified according to the presence of bleeding joint, and performing

orthopedic surgery of the lower limbs. Methods: In a cross-sectional study, following pre-established translation criteria, a version of HAL in Portuguese-Brazilian was applied in 52 patients with haemophilia A ( $34.51 \pm 12.87$  years). For construct validation was performed correlations of HAL scores with the scores of HAQ and WOMAC questionnaires. Reliability was tested through the test and re-test between evaluators 1 and 2 in two interviews and internal consistency calculated by Cronbach's alpha. The difference between the groups regarding the presence / absence of bleeding articulate and groups surgery / no surgery was calculated using the non-parametric Mann-Whitney test. It was considered statistically significant  $p \leq 0.05$  for all tests. Results: There was significant correlation between the total score of the HAL and the total score of HAQ ( $r = -0.55$ ,  $p = 0.000$ ) as well as between full and HAL Total WOMAC ( $r = -0.58$ ,  $p < 0.000$ ). The Internal correlation coefficient (ICC) was excellent intra-examiner ( $CI = 0.876$ ) and inter-rater ( $ICC = 0.972$ ). The Internal Consistency index of 'total HAL' was high (Cronbach's  $\alpha$  0.932). There was no difference between the groups with and without bleeding in the total score of the HAL ( $p = 0.531$ ). The group with surgery showed better performance considering "functions of the lower limbs", "Personal Care", "Functions of the upper limbs", with a significant difference in 'total HAL' ( $p = 0.044$ ). Conclusion: HAL-Brazil proved to be a valid and reliable assessment tool for adults with hemophilia in Brazil.

## RESUMO

The Haemophilia Activities List - HAL is a specific questionnaire for individuals with hemophilia and evaluate the self-perception of functional abilities in adults. Objective: To translate, validate, test reliability and internal consistency of the HAL for the Brazilian population with hemophilia A or B, severe and moderate; Investigate whether there is difference in the self-perception of functional abilities in adults with hemophilia classified according to the presence of bleeding joint, and performing orthopedic surgery of the lower limbs. Methods: This is a cross-sectional study, following pre-established criteria for translation. A version of HAL in Portuguese-Brazilian was applied in 52 patients with haemophilia A ( $34.51 \pm 12.87$  years). For construct validation was performed correlations of HAL scores with the scores of HAQ and WOMAC questionnaires. Reliability was tested through the test and re-test between evaluators 1 and 2 in two interviews and internal consistency calculated by Cronbach's alpha. The difference in HAL score between the groups with and without bleeding joint and the difference in the groups with surgery or no surgery was calculated using the non-parametric Mann-Whitney test. Statistical significance was considered at  $p \leq 0.05$  for all tests. Results: There was significant correlation between the total score of the HAL and the total score of HAQ ( $r = -0.55$ ,  $p = 0.000$ ) as well as between full and HAL Total WOMAC ( $r = -0.58$ ,  $p < 0.000$ ). The Internal Correlation Coefficient (ICC) was excellent intra-examiner ( $CI = 0.876$ ) and inter-rater ( $ICC = 0.972$ ). The internal consistency index of "total HAL" was high (Cronbach  $\alpha$  of 0.932). There was no difference between the groups with and without bleeding in the total score of the HAL ( $p = 0.531$ ). The group with surgery showed better performance considering "Functions of the lower limbs", "Personal Care", "Functions of the upper limbs", with a significant difference in "total HAL" ( $p = 0.044$ ). Conclusion: HAL-Brazil proved to be a valid and reliable assessment tool for adults with hemophilia in Brazil

**Key words:** hemophilia; questionnaire; activities; evaluation; validation

## INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma doença rara, hereditária, causada pela deficiência quantitativa dos fatores de coagulação VIII (hemofilia A) e IX (hemofilia B). Aproximadamente 80% dos episódios hemorrágicos ocorrem no sistema musculoesquelético principalmente nas articulações dos joelhos, cotovelos, tornozelos, ombros e quadris, que a longo prazo provocam danos irreversíveis à articulação, causando a artropatia hemofílica (AH). A AH pode afetar uma ou mais articulações, levando à dor crônica, contraturas articulares, limitação da amplitude de movimento (ADM) e cursando com alterações da marcha normal e do equilíbrio. Todos estes fatores determinam a queda da capacidade funcional, comprometem a relação psicosocial e a qualidade de vida<sup>1,2</sup>.

A avaliação de tais pacientes consiste, tradicionalmente, no exame físico e radiológico a fim de monitorar a evolução da doença e o comprometimento musculoesquelético. Entretanto, o tratamento da hemofilia tem necessitado de ferramentas mais sensíveis para detectar o comprometimento funcional, por meio de instrumentos específicos para a doença<sup>3</sup>.

Apesar deste entendimento ser fundamental no planejamento das estratégias terapêuticas<sup>4</sup> e esta prática já ter sido adotada em outros países, até o momento nenhum dos instrumentos de avaliação disponíveis foi traduzido e validado no Brasil.

O *Hemophilia Activities List – HAL*<sup>5</sup>, foi desenvolvido na University Medical Centre Utrecht, Holanda e avalia o impacto da hemofilia na auto-percepção quanto às habilidades funcionais dos indivíduos adultos acima de 18 anos, sendo extremamente importante para a avaliação e direcionamento do tratamento. É composto por 42 perguntas e sete domínios: Deitar/Sentar/Ajoelhar/Ficar Em Pé (8 itens); Funções das pernas (9 itens); Funções dos braços (4 itens); Utilização de meios de transporte (3 itens); Cuidados pessoais (5 itens); Tarefas domésticas (6 itens) e Atividades de lazer e esportes (7 itens). Há ainda três domínios especiais: Atividades com membros superiores; Atividades básicas com membros inferiores; Atividades complexas com membros inferiores, além da soma total da pontuação (HAL total)<sup>5</sup>. O *HAL* já foi traduzido e validado em outros países, mantendo suas propriedades psicométricas. No entanto, ainda não foi traduzido e validado para a língua portuguesa do Brasil. O objetivo deste estudo é traduzir, validar, testar a



confiabilidade e a consistência interna do *HAL* em pessoas com hemofilia no Brasil.

## METODOLOGIA

A tradução seguiu os critérios de pré-determinados<sup>6</sup> onde foram realizadas inicialmente duas traduções do instrumento original do inglês para o português. Em seguida as traduções foram analisadas por um Comitê de especialistas, retro-traduzida por dois outros tradutores, e reavaliada pelo mesmo Comitê que, por fim, definiu uma versão em português brasileiro do *HAL*. Esta versão foi aplicada em uma pequena população a fim de detectar possíveis palavras ou termos que gerassem alguma dificuldade de compreensão. Não havendo dificuldade na compreensão ou adaptações culturais a serem feitas, foi criada a versão do *HAL-Brasil*.

A validade do construto do *HAL* foi testada para determinar sua relação com outros questionários. Por não haver instrumentos de avaliação psicométrica específicos para pessoas com hemofilia e pelo fato destas se assemelharem clinicamente por suas alterações musculoesqueléticas e limitações funcionais a indivíduos com doenças reumáticas, foi utilizado o questionário *Health Assessment Questionnaire* (*HAQ*). Devido a incapacidade funcional que a artropatia hemofílica causa nos membros inferiores, outro instrumento utilizado para avaliar a dor, rigidez e incapacidade funcional nas articulações do quadril e joelho foi o *Western Ontario and McMaster Universities* (*WOMAC*). Ambos são traduzidos e validados no Brasil.

Para avaliar a confiabilidade ou reprodutibilidade, a versão *HAL-Brasil*, foi aplicada por dois examinadores independentes em uma amostra de indivíduos com hemofilia. As duas primeiras avaliações foram realizadas no mesmo dia por dois examinadores independentes (examinador 1 e examinador 2 – avaliação inter-examinadores), em um intervalo de 30 minutos. A Confiabilidade inter-examinador é uma medida de correlação entre dois ou mais observadores, avaliando os mesmos sujeitos e usando a mesma informação. A segunda avaliação foi realizada 15 dias após a primeira pelo examinador 1, para os mesmos indivíduos - avaliação intra-examinador. Para determinar a Confiabilidade intra-examinador, a medida de correlação é feita entre avaliações em dois pontos no tempo, ou seja, se os escores de um instrumento se repetem quando é aplicado à mesma pessoa em ocasiões diferentes. Avaliar a confiabilidade de um instrumento significa determinar se ele é

reprodutível mesmo se usado por diferentes observadores em tempos diferentes.

Foram selecionados indivíduos com diagnóstico de Hemofilia A ou B, grave ou moderada, acima dos 18 anos de idade, em acompanhamento no Ambulatório de Ortopedia/Hemofilia do HC da UFPR. Foram excluídos os pacientes que apresentaram problemas na compreensão dos itens avaliados pelo questionário (avaliado segundo critérios subjetivos dos entrevistadores), ou que possuíam outra coagulopatia. Todos os participantes do estudo assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Os três questionários foram aplicados por meio de entrevista. Além disso, os pacientes responderam a uma ficha de avaliação com os dados de identificação, características sócio-demográficas, condições clínicas e funcionais. Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas da UFPR.

## ESTATÍSTICA

Os dados foram armazenados em uma planilha do Excel® (Microsoft Office, 2010) e analisados por meio do programa estatístico R<sup>7</sup>.

A análise descritiva dos dados amostrais por meio de medidas de posição (média), de dispersão (desvio-padrão) e distribuição de frequências.

Para Validade Construtiva foi utilizada a Correlação de Spearman para examinar o grau de associação entre todos os escores dos domínios do *HAL*, da primeira avaliação realizada (A1), com todos os escores dos domínios do *HAQ* e *WOMAC*.

Para a Validade da Consistência Interna, foi realizado o teste  $\alpha$  de Cronbach.

Para Avaliação da Confiabilidade inter-examinador, foram calculados o Coeficiente de Correlação Intraclassa (CCI), com o respectivo Intervalo de Confiança (IC95%) e o teste não-paramétrico de Mann-Whitney.

Para a Avaliação da Confiabilidade intra-examinador, foram calculados o Coeficiente de Correlação Intraclassa (CCI), com o respectivo Intervalo de Confiança (IC95%) e o teste não-paramétrico de Wilcoxon.

A concordância entre o teste e re-teste também foi avaliada por meio da representação gráfica de Bland-Altman, que permite visualizar a diferença média entre as medidas e nos limites extremos de concordância e o desvio padrão da diferença média.

A diferença entre os grupos com relação a presença/ausência de sangramento articular, bem como nos grupos com cirurgia/sem cirurgia, foi calculada por meio do teste não-paramétrico de Mann-Whitney.

Foi considerado indicativo de significância estatística  $p \leq 0,05$ , para todos os testes.

## RESULTADOS

Dos pacientes que estavam em acompanhamento no ambulatório de Ortopedia/Hemofilia do Hospital de Clínicas/UFPR no período de junho de 2014 a maio de 2016, sessenta e um ( $n=61$ ) aceitaram participar do estudo, no entanto, 9 foram excluídos, finalizando um total de 52 pacientes.

A descrição detalhada das características sócio-demográficas e clínicas dos participantes está demonstrada na Tabela 1.

Tabela 1 - Características demográficas e clínicas da amostra

Características	n=52
Idade - anos (média, dp)	34,51 $\pm$ 12,87
IMC kg/m <sup>2</sup> (média, dp)	24,83 $\pm$ 4,02
Tipo de Hemofilia n (%)	
Hemofilia A	42 (81)
Hemofilia B	10 (19)
Gravidade da Hemofilia n (%)	
Grave	40 (77)
Moderada	12 (23)
Com Inibidor n (%)	4 (7)
Sem inibidor n (%)	48 (92)
Tratamento n (%)	
Profilaxia Terciária	35 (67,30)
Sob Demanda	17 (32,70)
Sangramento recente n (%)	
Com sangramento	24 (46,15)
Sem sangramento	28 (53,84)

Sorologia positiva n (%)		
Hepatite C	29	(55,77)
Hepatite B	5	(9,61)
HIV	2	(3,84)
Número de articulações-alvo n (%)		
Igual a 1	32	(61,53)
Superior a 1	20	(38,46)
Cirurgias Ortopédicas* n (%)		
Artroplastia de Quadril	1	(1,92)
Artroplastia de Joelho	20	(38,46)
Sinovectomia em Joelho	14	(26,92)
Sinovectomia em Cotovelo	2	(3,84)
Outros procedimentos ortopédicos* n (%)		
Sinoviotese em Cotovelo	3	(5,76)
Sinoviotese em Joelho	6	(11,53)

dp: desvio padrão; IMC: Índice de Massa Corporal; HIV: Vírus da Imunodeficiência Humana; em uma ou mais articulações\*

A correlação entre o escore total do *HAL* e o escore total do *HAQ* mostrou-se fraca ( $r = -0,55$ ,  $p = 0,000$ ). Observou-se também correlação fraca nos domínios que envolvem o uso dos membros inferiores (deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé; funções das pernas; funções complexas dos membros inferiores) e no domínio “Cuidados pessoais” ( $r = -0,51$ ,  $p = 0,000$ ), com o “*HAQ* total”.

As correlações entre *HAL* e *WOMAC*, destaca-se a presença de correlação fraca entre: o escore “*HAL* total” e o escore “*WOMAC* total” ( $r = -0,58$ ,  $p < 0,000$ ); entre os domínios relacionados com o uso de membros inferiores (deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé; funções das pernas; funções básicas dos membros inferiores; funções complexas dos membros inferiores) com o *WOMAC*, nos domínios “Dor”, “Capacidade física” e “*WOMAC* total”. [ $p = 0,000$  ( $0,000 < p < 0,016$ )]; entre o domínio “cuidados pessoais” do *HAL* e “capacidade física” e o escore total do *WOMAC* ( $p > 0,000$ ). Além disso, houve moderada correlação entre o domínio do *HAL* “Funções básicas de membros inferiores” e “Dor” do *Womac* ( $r = -0,61$ ,  $p = 0,000$ ).

Na Confiabilidade inter-examinadores, não houve diferença significativa nos domínios do *HAL*, na comparação entre as avaliações realizadas entre os examinadores 1 (A1) e 2 (A2), conduzidas no mesmo dia, com intervalo de 30 minutos ( $0,468 < p < 0,984$ ). Além disso, o Coeficiente de Correlação Intra Classe (CCI), demonstrou excelente confiabilidade no teste-reteste [CCI=0.972 (0.917 - 0.997)].

Na Confiabilidade intra-examinador, não houve diferença significativa nos domínios do *HAL*, na comparação entre as avaliações 1 e 2, realizadas pelo mesmo avaliador, considerando um intervalo de 15 dias ( $p = 0,119$  a  $0,989$ ). Além disso, o Coeficiente de Correlação Intra Classe (CCI), demonstrou excelente confiabilidade no teste-reteste [CCI = 0.876 (0.631- 0.978)].

As análises de Bland-Altman (Figura 1 e Figura 2) demonstram a disposição gráfica dos limites de concordância inter-examinadores e intra-examinador para o *HAL* total, respectivamente.

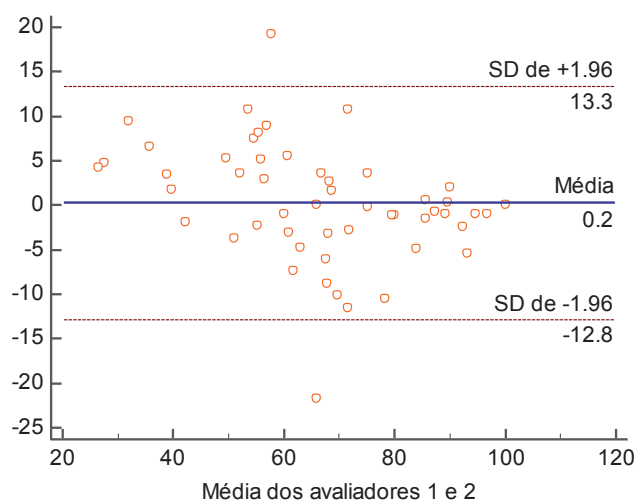


Figura 1 - Gráfico de Bland-Altman comparando os resultados obtidos nas entrevistas A1 e A2, na avaliação inter-examinadores; SD: desvio padrão

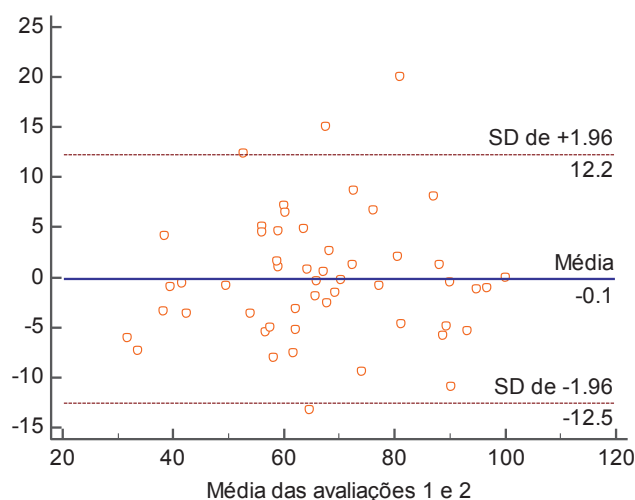


Figura 2 - Gráfico de Bland-Altman comparando os resultados obtidos nas entrevistas A1 e A3, na avaliação intra-examinador; SD: desvio padrão

Verificou-se a avaliação de consistência interna da escala por meio do Alfa de Cronbach que avalia a correlação apresentada entre as questões de cada domínio e entre os domínios. O índice varia de 0 a 1, sendo 1 indicativo de uma consistência interna perfeita, sugerindo que todas as questões são importantes para o instrumento. O índice de Consistência Interna do “*HAL* total” foi alto ( $\alpha$  de Cronbach 0,932), sendo que para todos os domínios variou de 0,378 a 0,933. (Tabela 2)

**Tabela 2** - Consistência interna da versão em Português do *HAL*

Domínios do <i>HAL</i> (n=52)	Itens n	$\alpha$ de Cronbach
<i>HAL</i> total	42	0,932
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	8	0,878
Funções das pernas	9	0,933
Funções dos braços	4	0,746
Utilização de meios de transporte	3	0,378
Cuidados pessoais	5	0,703
Tarefas domésticas	6	0,759
Atividades de lazer e esportes	7	0,713
Funções de membros superiores	9	0,819
Funções básicas de membros inferiores	6	0,921
Funções complexas de membros inferiores	9	0,901

A prevalência de sangramento articular recente (até duas semanas antes das avaliações), foi de 46,15%, o que possibilitou a criação de 2 grupos: com sangramento (n=24) e sem sangramento (n=28). A Tabela 3 demonstra os resultados da comparação entre os 2 grupos, segundo os escores dos domínios do *HAL*, sendo que o domínio “Funções do braços” difere significativamente entre os grupos.

**Tabela 3** - Comparação entre os grupos com sangramento e sem sangramento em relação aos domínios do *HAL*

Domínios do <i>HAL</i>	Grupo Com Sangramento n=24	Grupo Sem Sangramento n=28	Valor p*
	Média, dp	Média, dp	
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	50,8 ±23,21	53,7 ± 23,58	0,666
Funções das pernas	56,8 ±27,33	54,0 ±24,67	0,700
Funções dos braços	61,7 ±22,77	78,2 ±15,94	0,003
Utilização de meios de transporte	71,9 ±25,72	67,3 ±28,81	0,654
Cuidados pessoais	82,5 ±17,52	85,6 ±14,12	0,640
Tarefas domésticas	74,9 ±23,99	83,0 ±17,18	0,327
Atividades de lazer e esportes	77,8 ±21,13	82,1 ±21,13	0,453
Funções de membros superiores	73,8 ±17,66	82,3 ±13,61	0,122
Funções básicas de membros	62,6 ±28,42	63,3 ±24,19	0,890
Funções complexas de membros	40,8 ±27,19	36,9 ±28,83	0,520
total	64,7 ±18,22	67,8 ±16,98	0,531

Nota: Os dados foram demonstrados em média e desvio padrão; dp: desvio padrão;

\*Teste de Mann-Whitney

A comparação entre os grupos com e sem sangramento em relação ao escore total do *HAL*, não demonstrou diferença significativa (p=0,531).

Dentre os pacientes avaliados 37 (69,23%) foram submetidos a cirurgias ortopédicas. A média dos escores de todos os domínios do *HAL* do grupo de pacientes que sofreram cirurgias ortopédicas em comparação às médias dos domínios do *HAL* com o grupo de pacientes não operados, apresentou diferença significativa nos domínios “Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé” (p=0,005), “Cuidados pessoais” (p=0,012), “Funções dos membros superiores” (p=0,03), “Funções complexas de membros inferiores” (p=0,003) e a Soma total *HAL* (p=0,044). (Tabela 4)

**Tabela 4** - Comparação entre os grupos de pacientes submetidos a cirurgias ortopédicas e do grupo sem cirurgias ortopédicas em relação aos domínios do *HAL*

Domínios do <i>HAL</i>	Grupo Cirurgia n=37	Grupo Sem Cirurgia n=15	Valor p*
	Média, dp	Média, dp	
Deitar/sentar/ajoelhar/ficar em pé	38,5 ±23,24	58,0 ±16,95	0,005
Funções das pernas	48,0 ±26,05	58,2 ±24,16	0,198
Funções dos braços	63,3 ±20,23	73,5 ±21,51	0,112
Utilização de meios de transporte	60,7 ±25,06	73,0 ±31,27	0,191
Cuidados pessoais	76,0 ±14,61	87,5 ±15,78	0,012
Tarefas domésticas	75,1 ±21,35	81,0 ±19,42	0,26
Atividades de lazer e esportes	81,4 ±22,45	79,7 ±17,68	0,91
Funções de membros superiores	71,3 ±15,08	81,3 ±16,59	0,03
Funções básicas de membros inferiores	59,3 ±26,28	64,5 ±25,67	0,563
Funções complexas de membros inferiores	22,4 ±28,76	45,3 ±17,42	0,003
<i>HAL</i> total	58,8 ±17,14	69,5 ±16,37	0,044

Nota: Os dados foram demonstrados em média e desvio padrão; dp: desvio padrão;

\*Teste de Mann-Whitney

## DISCUSSÃO

Os resultados deste estudo demonstraram que a versão traduzida para a língua portuguesa do *Hemophilia Activities List – HAL*, é válida e reprodutível para a população brasileira com hemofilia grave e moderada. Adicionalmente, fornece um retrato das características das pessoas com hemofilia que frequentam o Ambulatório de Hemofilia/Ortopedia do HC UFPR, gerando informações potencialmente valiosas sobre seu estado de saúde. O *HAL*, foi criado para avaliar a auto-percepção das habilidades funcionais de membros superiores e inferiores em adultos<sup>5</sup>.

Durante o processo de tradução do questionário *HAL* para a língua portuguesa do Brasil, não foi observada a existência de questões não aplicáveis ou que necessitassem de modificação em seu conteúdo ou forma (adaptação transcultural), visto que todas as questões incluídas no *HAL* são adequadas à população de hemofílicos brasileira.

Após o processo de tradução, os pesquisadores devem assegurar que a versão traduzida do instrumento tenha as mesmas propriedades de medição do original. O novo instrumento deve reter as características da validade do construto, confiabilidade e consistência interna<sup>6</sup>.



Em relação a validação de construto, a correlação dos escores totais do *HAL* e do *HAQ* apresentou-se fraca, porem significativa ( $r=-0,55$ ,  $p=0,000$ ). Isto pode ser justificado pelo fato das questões do *HAQ* enfatizarem a funcionalidade de membros superiores, sendo que nos pacientes com hemofilia há maior comprometimento funcional dos membros inferiores, como demonstrado nos domínios “Funções dos braços” ( $r=-0,39$ ,  $p=0,0038$ ), “Utilização dos meios de transporte” ( $r=-0,34$ ,  $p=0,0132$ ), “Tarefas domésticas” ( $r=-0,40$ ,  $p=0,003$ ), “Atividades de lazer e esportes” ( $r=-0,24$ ,  $p=0,0846$ ) e “Funções de membros superiores” ( $r=-0,49$ ,  $p=0,000$ ). A correlação entre o *HAL* e o *WOMAC*, mostrou-se fraca para a maioria dos domínios, no entanto houve moderada correlação entre o domínio do *HAL* “Funções básicas de membros inferiores” e o domínio “Dor” do *WOMAC*. Cabe salientar que os pacientes com hemofilia apresentam comprometimento funcional em MMII acompanhados de dor, o que justifica a correlação demonstrada.

Van Genderen et al.<sup>5</sup>, realizou as correlações entre o *HAL* e os questionários *AIMS 2*, instrumento específico para avaliar a funcionalidade em pacientes com artrite reumatóide e o *IPA*, questionário genérico de saúde. Assim como no presente estudo, encontraram correlações fracas entre o *HAL* e o *AIMS 2*, pois o questionário para pacientes com artrite reumatóide visa maior função dos membros superiores. A correlação entre o *HAL* e o *IPA* demonstrou-se maior nos domínios que envolviam atividades que exigiam maior envolvimento dos membros inferiores como nos domínios de “autonomia dentro e fora de casa”.

Brodin et al.<sup>11</sup>, em seu estudo de validação para o sueco, avaliaram 84 pacientes com hemofilia A ou B, grave e moderada e analisaram a validade do construto dos diferentes domínios do *HAL*, *AIMS 2* e *IPA*. Os resultados mostraram que o domínio envolvendo as extremidades inferiores demonstraram boas correlações ao contrário dos domínios que envolvem as extremidades superiores. Os achados foram semelhantes ao estudo de validação do *HAL*, com excelente correlação e estatisticamente significantes, principalmente nos domínios que envolviam atividades dos membros inferiores. Houve excelente correlação do escore total do *HAL* e o *AIMS 2* ( $r=0,84$ ,  $p<0,01$ ) e o *IPA* dentro de casa ( $r=0,83$ ,  $P<0,01$ ) e *IPA* ar livre ( $r=0,89$ ,  $P<0,01$ ).

No estudo de validação de construto do *HAL* para o italiano<sup>8</sup>, participaram da avaliação oitenta indivíduos com hemofilia A ou B, grave e moderada. A validade de construto dos domínios totais do *HAL* e do *AIMS 2* mostrou uma correlação

moderada ( $r=0,64$ ,  $p<0,01$ ). Ao analisar a correlação entre os dois instrumentos, observou-se que o *AIMS 2* é adequado para explorar a incapacidade provocada por doenças articulares e musculares, além dos problemas sociais e psicológicos, enquanto o *HAL* tem uma abordagem mais funcional do que *AIMS 2* na discriminação das mudanças no estado de saúde.

Um outro objetivo deste estudo, foi testar se o HAL-Brasil é confiável ou reprodutível para ser utilizado entre os brasileiros com hemofilia. A confiabilidade do questionário HAL-Brasil foi testada neste estudo por meio do CCI (teste e re-teste entre avaliadores 1 e 2), sendo que para o escore total a confiabilidade inter-examinadores (CCI=0,97) e intra examinador (CCI=0,87) foi excelente<sup>9,10</sup>, pois valores iguais ou acima de 0,70 indicam grande associação entre instrumentos. A elevada confiabilidade sugere que o instrumento pode ser utilizado em diferentes pontos no tempo e com resultados comparáveis. Estas propriedades são particularmente importantes em estudos clínicos multicêntricos e na pesquisa, analisando os resultados músculo-esqueléticos de várias abordagens de tratamento.

Cabe ressaltar que, nos estudos de validação do *HAL* para outras línguas, bem como nos outros estudos de tradução e validação, não foi testada a confiabilidade do instrumento.<sup>5,8,11</sup>

Além disso, a confiabilidade ou concordância no teste e re-teste também foi avaliada visualmente através da análise das disposições gráficas de Bland-Altman, que mostraram que a razão do viés (entre avaliador 1 e avaliador 2) foi próxima de zero, o que demonstrou uma boa concordância entre as entrevistas e os dois avaliadores. A Consistência interna estima a confiabilidade de um questionário aplicado em uma pesquisa. É a medida da correlação entre os componentes individuais de um instrumento, onde cada item deste instrumento é visto como uma medida única do construto, sendo que as questões do HAL- Brasil foram medidas pelo coeficiente alfa de Cronbach, verificando a homogeneidade dos itens de modo que meçam a mesma coisa.

No presente estudo os escores dos componentes do *HAL* mostraram elevada Consistência interna ( $\alpha=0,93$ ), valores semelhantes aos encontrados em outros estudos.<sup>4,7,10</sup> No entanto, o domínio “Utilização dos meios de transporte” apresentou baixa correlação ( $\alpha=0,37$ ). Isto também foi observado na versão original do *HAL*<sup>5</sup> ( $\alpha=0,61$ ), bem como nos estudos de validação do questionário para o sueco<sup>11</sup> ( $\alpha=0,71$ ) e para o italiano<sup>8</sup> ( $\alpha=0,57$ ). Segundo Van Genderen et al.<sup>5</sup>, as

razões para estes resultados são, provavelmente, o baixo número de itens que compõe o domínio (3) e pela diversidade dos mesmos (andar de bicicleta, entrar e sair do carro, utilizar transporte público).

Durante as entrevistas do presente estudo, observou-se que muitos pacientes referiam sangramentos articulares recentes, ou seja, até duas semanas antes da primeira avaliação ou da avaliação subsequente (após 15 dias).

Não houve relato de que os pacientes entrevistados reportassem sangramentos articulares agudos ou recentes em outros estudos<sup>5,8,11</sup>. Esta situação de sangramento não é habitualmente reportada em estudos ocorridos em países onde a profilaxia primária acontece desde os anos 60/70 e, portanto, a presença e frequência dos sangramentos articulares deva ser menor.

Supondo-se que a presença de sangramento articular pudesse alterar a auto-percepção da capacidade funcional, optou-se por dividir e analisar a amostra em dois grupos: grupo com sangramento (n=24) e grupo sem sangramento (n=28). Realizou-se a correlação entre os grupos, havendo diferença estatisticamente significativa somente no domínio “Funções dos braços” ( $p>0,003$ ). Este achado corrobora com o estudo de Fischer et al.<sup>12</sup>, que avaliaram através de instrumentos objetivos (*HJHS*, *SF36* e o *HAL*), 90 pacientes adultos com hemofilia grave, que realizavam profilaxia, sendo que não houve correlação das taxas de sangramento articular com os parâmetros de auto-percepção. Além disso, os autores supracitados afirmam que as mudanças na estrutura e na função articular não se traduzem imediatamente com limitações nas atividades ou na qualidade de vida.

O tratamento com profilaxia primária para pacientes com hemofilia grave é realidade há décadas em muitos países desenvolvidos, resultando em redução significativa do desenvolvimento de artropatia secundária nestes países<sup>13</sup>. No Brasil, a profilaxia primária teve início em 2011<sup>14</sup>, sendo o tratamento em geral, realizado pela infusão do fator faltante após a ocorrência do sangramento (tratamento sob demanda). Embora o tratamento da hemofilia no Brasil tenha melhorado sensivelmente nos últimos anos, a população adulta apresenta sinais graves e precoces de degeneração articular, impactando diretamente a capacidade funcional e qualidade de vida. A comparação neste estudo entre os dois grupos foi importante para esclarecer que este dado não interfere nos resultados do *HAL*, podendo ser utilizado neste país da forma original, sem necessidade de adaptação.

No presente estudo, trinta e sete (69,23%) pacientes foram submetidos a cirurgias

ortopédicas, sendo 20 (38,46%) ATJ uni ou bilateral e 14 (26,92%) sinovectomias na articulação do joelho. Comparando-se as médias dos escores dos domínios do *HAL* do grupo cirurgia com o grupo não-cirurgia, observou-se melhor pontuação no grupo que foi submetido à cirurgia. Os domínios que apresentaram diferença estatisticamente significantes envolvem a função dos membros inferiores diretamente, bem como nos domínios que necessitam da estabilização dos membros inferiores para poder utilizar os membros superiores, como por exemplo o domínio “Cuidados pessoais”, além da própria “Funções dos membros superiores”.

Segundo experiências clínicas<sup>15</sup>, a melhora da dor e do movimento articular são relatados pelos pacientes com AH grave que foram submetidos a cirurgias de substituição articular, mesmo que esta melhora não tenha modificado os escores funcionais anteriores. Esta observação é retratada pelo alto nível de satisfação subjetiva do paciente com o resultado pós-operatório de ATJ mesmo nos casos com resultado objetivamente pobres.

Deve ser lembrado no entanto, que o sucesso do tratamento cirúrgico não depende apenas do tratamento hemostático adequado, mas também de uma abordagem multidisciplinar, iniciando na preparação fisioterapêutica pré-operatória, vigilância durante o procedimento cirúrgico e acompanhamento de toda equipe no processo de recuperação funcional do paciente<sup>16</sup>.

Durante este estudo, pode-se observar que muitos pacientes com artropatia hemofílica grave, com alteração da estrutura articular, diminuição da massa e força muscular em uma ou mais articulações, adotavam padrões de movimento diferentes, adaptando-se conforme a necessidade para poder realizar suas atividades de vida diária. Quando questionados sobre a auto-percepção para realizar determinadas atividades, relatavam com frequência que nunca ou raramente tinham dificuldade em executá-las.

Para Baumgardner et al.<sup>17</sup>, as razões para a reduzida atividade física e capacidade funcional em pacientes com hemofilia são multifatoriais. Em seu estudo, concluíram que o uso de um instrumento de auto-relato associado a um instrumento de medida de desempenho, por medirem diferentes construtos, proporcionam uma avaliação consistente da capacidade funcional que devem ser consideradas para avaliar as habilidades funcionais de pessoas com hemofilia.

A análise dos escores do *HAL* entre os grupos com e sem cirurgia neste estudo, mostra a importância deste instrumento para a população brasileira, pelas

evidências de melhora funcional através das intervenções cirúrgicas.

Destaca-se ainda, que no decorrer da fase de pré-teste, não houve dificuldade por parte dos entrevistados com relação à compreensão das questões, por se relacionarem a atividades corriqueiras, com linguagem fácil e acessível. Além disso, nos três momentos da aplicação do HAL-Brasil, o tempo gasto para responder o questionário foi cronometrado do início ao fim da entrevista, sendo em média de nove minutos. No estudo de validação do *HAL*<sup>5</sup>, observou-se boa aplicabilidade clínica em termos de tempo necessário para concluí-lo (aproximadamente 10 minutos).

Após o processo de tradução seguindo procedimentos metodológicos pré-estabelecidos e avaliadas as propriedades psicométricas do *HAL*, este mostrou ser um instrumento de avaliação válido e confiável para adultos com hemofilia no Brasil. O resultado deste processo produziu um instrumento denominado Lista de Atividades em Hemofilia, o HAL-Brasil.

## REFERÊNCIAS

- 1 LAFEBER, F. P. J. G.; MIOSSEC, P.; VALENTINO, L. A. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia*, v. 14, n. SUPPL. 4, p. 3–9, 2008.
- 2 SCHÄFER, G. S. et al. Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia*, v. 22, n. 3, p. e119–e129, 2016.
- 3 BEETON, K. et al. Recent developments in clinimetric instruments. *Haemophilia*, v. 12, n. SUPPL. 3, p. 102–107, 2006.
- 4 WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA. World Federation of Hemophilia Report on the ANNUAL GLOBAL SURVEY 2014. World Federation of Hemophilia, n. October, p. 54, 2015.
- 5 VAN GENDEREN, F. R. et al. Measuring patients perceptions on their functional abilities: validation of the Haemophilia Activities List. *Haemophilia* v 12, p. 36–46, 2006.
- 6 BEATON, D. E. et al. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. *Spine*, v. 25, n. 24, p. 3186–3191, 2000.
- 7 R CORE TEAM. R: A Language and Environment for Statistical Computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria, 2015
- 8 BALESTRI, E. et al. Validation of the Italian Version of the Haemophilia Activities List. *Acta Haematologica*, p. 152–156, 2016. BALESTRI 2016
- 9 MCCUSKER, P. J. et al. International cross-cultural validation study of the Canadian Haemophilia Outcomes: Kids' Life Assessment Tool. *Haemophilia*, v. 21, n. 3, p. 351–357, 2015.
- 10 SIKORSKII, A.; NOBLE, P. C. Statistical considerations in the psychometric validation of outcome measures. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, v.
- 11 BRODIN, E. et al. The Swedish version of the Haemophilia Activity List. *Haemophilia*, v. 17, n. 4, p. 662–668, 2011
- 12 FISCHER, K. et al. Evaluating outcome of prophylaxis in haemophilia : objective and self-reported instruments should be combined. *Haemophilia*, p. 1–7, 2016.
- 13 GROEN, W. G. Joint Health , Functional Ability and Physical Activity in Haemophilia. 2011.
- 14 BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Manual de Reabilitação na hemofilia. Brasília - DF: 2011.
- 15 STRAUSS, A. C. et al. Outcome after total knee arthroplasty in haemophilic

patients with stiff knees. p. 300–305, 2015.

16 LAMBERT, T. et al. Joint disease, the hallmark of haemophilia: What issues and challenges remain despite the development of effective therapies? *Thrombosis Research*, v. 133, n. 6, p. 967–971, 2014

17 BAUMGARDNER, J. Physical activity and functional abilities in adult males with haemophilia: a cross-sectional survey from a single US haemophilia treatment centre. *Haemophilia*, v. 19, p. 551–557, 2013.

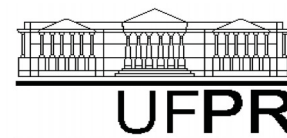
## APÊNDICE C - FICHA DE DADOS PESSOAIS E CLÍNICOS

### FICHA DE AVALIAÇÃO

<b>Nome:</b>				
<b>Reg HC:</b>				
<b>Endereço:</b>				
<b>Tel res:</b>				
<b>Tel cel:</b>				
<b>Idade:</b>				
<b>História familiar:</b>				
<b>Escolaridade:</b>				
<b>Comorbidades:</b>				
<b>Medicações:</b>				
<b>Peso:</b>	<b>Altura:</b>	<b>IMC:</b>		
<b>Hábitos de vida diária:</b>				
<b>Ocupação:</b>				
<b>Cirurgias prévias realizadas:</b>				
<b>Data do último sangramento:</b>				
<b>Articulação acometida:</b>				
<b>Articulação alvo:</b>				
<b>Faz tratamento profilático:</b>	<b>SIM</b>	<b>NÃO</b>		
<b>Há quanto tempo:</b>				
<b>Quantas unidades/vezes por semana:</b>				
<b>Hemofilia:</b>	<b>A</b>	<b>B</b>	<b>GRAVE</b>	<b>MODERADA</b>
<b>Inibidor</b>	<b>SIM</b>	<b>NÃO</b>		
<b>Avaliador:</b>				



## APÊNDICE D - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO



### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu, Ana Angélica Tsingos Ramos, pesquisadora da Universidade Federal do Paraná, estou convidando você, paciente do Ambulatório de Ortopedia/hemofilia a participar de um estudo intitulado “Tradução, Validação e Reprodutibilidade dos Questionários de Capacidade Funcional HAL e PedHAL para Pacientes com Hemofilia no Brasil. que consiste na tradução e aplicação de questionários específicos para avaliar a capacidade funcional em pacientes com hemofilia.

a) O objetivo desta pesquisa é traduzir e aplicar os questionários que avaliam a dificuldade de realizar atividades diárias no paciente com hemofilia.

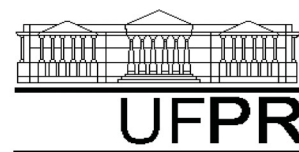
b) No dia de sua consulta no ambulatório de Ortopedia/hemofilia no SAM 1 do Hospital de Clínicas, você deverá responder a dois questionários referentes às suas atividades de vida diária, acompanhado de um fisioterapeuta que lhe orientará quanto ao preenchimento. Os questionários contêm perguntas simples com relação à sua dificuldade/facilidade em realizar atividades como andar, sentar e levantar de uma cadeira, subir e descer escadas, pentear os cabelos, comer, etc.

c) Você deverá retornar ao mesmo ambulatório 15 (quinze) dias após a aplicação dos questionários para responder a mais um questionário. As despesas com transporte público (ônibus) para esta consulta, serão pagas pela pesquisadora

d) Caso você participe da pesquisa, será necessário preencher neste momento os questionários e retornar neste mesmo ambulatório de Ortopedia/hemofilia, 280 no Hospital de Clínicas da UFPR, após uma semana, para preencher novamente os questionários.

e) Caso haja algum sangramento durante o seu deslocamento até o hospital, você será encaminhado para atendimento imediato no Hemepar.

f) Os benefícios esperados com essa pesquisa são: 1) Não haverá benefício direto para o participante no momento da resposta aos questionários. 2) O benefício ocorrerá quando os questionários estiverem traduzidos e sendo utilizados como rotina em nosso serviço. Este tipo de avaliação, que é voltada para a função do paciente, poderá contribuir para que o tratamento, especialmente de fisioterapia, seja adequado às reais necessidades do paciente.



g) A pesquisadora Ana Angélica Tsingos Ramos, fisioterapeuta, responsável por este estudo, poderá ser contatada no Hospital de Clínicas da UFPR, na Ortopedia 6º andar, fone 3360 1890 ou 9154 3455, e-mail [atsingos@ufpr.br](mailto:atsingos@ufpr.br), para esclarecer eventuais dúvidas que você possa ter e fornecer-lhe as informações que queira, antes, durante ou depois de encerrado o estudo.

h) Se você tiver dúvidas sobre seus direitos como um paciente de pesquisa, você pode contatar Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, pelo telefone: 3360 1041. O CEP trata-se de um grupo de indivíduos com conhecimento científicos e não científicos que realizam a revisão ética inicial e continuada do estudo de pesquisa para mantê-lo seguro e proteger seus direitos.

k) A sua participação neste estudo é voluntária e se você não quiser mais fazer parte da pesquisa poderá desistir a qualquer momento e solicitar que lhe devolvam o termo de consentimento livre e esclarecido assinado. A sua recusa não implicará na interrupção de seu atendimento e/ou tratamento, que está assegurado.

l) As informações relacionadas ao estudo poderão ser conhecidas por pessoas autorizadas, como a orientadora do trabalho, fisioterapeuta Dra. Marise Bueno Zonta, quando for o caso. No entanto, se qualquer informação for divulgada em relatório ou publicação, isto será feito sob forma codificada, para que a sua identidade seja preservada e seja mantida a confidencialidade.

m) As despesas necessárias para a realização da pesquisa (questionários e caneta), não são de sua responsabilidade e pela sua participação no estudo você não receberá qualquer valor em dinheiro. Você terá a garantia de que problemas como por exemplo, sangramentos decorrente de seu deslocamento até o hospital, serão encaminhados ao Hemepar.

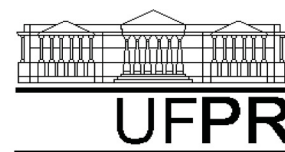
n) Quando os resultados forem publicados, não aparecerá seu nome, e sim um código.

**Rubricas:**

Participante da Pesquisa e /ou responsável legal\_-

Pesquisador Responsável\_\_\_\_\_

Orientador\_\_\_\_\_Orientado\_\_\_\_\_



Eu, \_\_\_\_\_ li esse termo de consentimento e compreendi a natureza e objetivo do estudo do qual concordei em participar. A explicação que recebi menciona os riscos e benefícios. Eu entendi que sou livre para interromper minha participação a qualquer momento sem justificar minha decisão e sem que esta decisão afete meu tratamento.

Eu concordo voluntariamente em participar deste estudo.

\_\_\_\_\_  
(Assinatura do participante de pesquisa ou responsável legal)

Curitiba, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 20 \_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Ana Angélica Tsingos Ramos  
Pesquisadora

## **APÊNDICE E – HAL-Brasil**

## **ANEXOS**

## ANEXO A – HAEMOPHILIA ACTIVITIES LIST-HAL

### Haemophilia Activities List

---

#### Lying down/ sitting / kneeling / standing

In the previous month, did you have any difficulty, due to hemophilia, with:

	Impossible	Always	Mostly	Sometimes	Rarely	Never
Sitting down (e.g. on a chair or couch)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Rising from a chair with armrests	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Rising from a chair without armrests	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Kneeling / squatting	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Bending forward	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Kneeling for a longer period of time	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Squatting for a longer period of time	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Standing for a longer period of time	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

## Functions of the legs

In the previous month, did you have any difficulty, due to hemophilia, with:

	Impossible	Always	Mostly	Sometimes	Rarely	Never
Walking short distances (less than 1 kilometer / 15 minutes)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Walking long distances (more than 1 kilometer / 15 minutes)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Walking on a soft surface (e.g. on the beach or through the woods)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Walking on an uneven surface (e.g. cobblestones, high sidewalks)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Strolling / (window-)shopping	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Climbing <u>up</u> the stairs	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Climbing <u>down</u> the stairs	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Running (e.g. in order to catch the bus)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Jumping	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

## Functions of the arms

In the previous month, did you have any difficulty, due to hemophilia, with:

	Impossible	Always	Mostly	Sometimes	Rarely	Never
Lifting heavy objects	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Carrying heavy objects in the arms	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Fine hand movements (e.g. closing buttons)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Reaching above your head (to pick something up from a high shelf)	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

## Use of transportation

In the previous month, did you have any difficulty due to hemophilia with:

	n/a	Impossible	Always	Mostly	Sometimes	Rarely	Never
Riding a bicycle	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Getting in and out of a car	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Using public transportation (bus, train, subway)	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6



### Self care

In the previous month, did you have any difficulty, due to hemophilia, with:

	Impossible	Always	Mostly	Sometimes	Rarely	Never
Drying your whole body	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Putting on a shirt, sweater etc.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Putting on sock and shoes	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Putting on a tie or closing the top button of a shirt	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Going to the toilet	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

### Household tasks

In the previous month, did you have any difficulty, due to hemophilia, with:

	n/a	Impossible	Always	Mostly	Sometimes	Rarely	Never
Going out shopping (for food, drink etc.)	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Washing the dishes, cleaning the sink	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Cleaning the house	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Other household tasks (ironing, making the beds)	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Doing odd jobs (both in and around the house)	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Gardening	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

## Leisure activities and sports

In the previous month, did you have any difficulty, due to hemophilia, with:

	n/a	Impossible	Always	Mostly	Sometimes	Rarely	Never
Playing games (outdoors, e.g. with your children)	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Sports	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Going out (theatre / museum / movie theatre / bar)	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Hobbies	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Dancing	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Going on a holiday (active)	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6
Going on a holiday ("passive"; beach-/hotel holiday)	<input type="checkbox"/> 8	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

## Adaptations and using an aid

To do some activities, you might need some adaptations or an aid. This does not apply to acute bleeding episodes, when you or more or less forced to use crutches to be able to walk. In the following questions we ask you some things regarding those adaptations or aids.

Do you own a car with adaptations?

- ☐ No, I don't have a car
- ☐ No, I don't have adaptations in my car

Yes, I own a car with (multiple responses are allowed):

- ☐ Electronic windows
- ☐ Power steering
- ☐ Automatic gearbox
- ☐ The ability to sit in a wheelchair inside your car
- ☐ Brake and/or accelerator on the steering column
- ☐ Other, namely: .....
- ☐ Other, namely: .....
- ☐ Other, namely: .....

Do you use aids when performing certain activities?

- ☐ No, I don't use any aids

Yes, I use (multiple responses are allowed):

- ☐ A crutch (1 crutch / cane)
- ☐ Crutches (two)
- ☐ Wheelchair
- ☐ Rollator

Thank you for completing the questions on activities. To finish this questionnaire, please provide us with some personal information in the box below. The information you provide will be handled strictly confidentially.

Today's date : .....

Your date of birth : .....

What type of haemophilia do you have?

Haemophilia type\* ☐<sub>1</sub> Haemophilia A

☐<sub>2</sub> Haemophilia B

Severity\* ☐<sub>1</sub> Mild

☐<sub>2</sub> Moderate

☐<sub>3</sub> Severe

\* Please tick the appropriate box

## ANEXO B - QUESTIONÁRIO HAQ

	Sem dificulda de	Com alguma dificuldade	Com muita dificuldade	Incapaz de fazer
1. Vestir-se, inclusive amarrar os cordões dos sapatos e abotoar suas roupas?	0	1	2	3
2. Lavar sua cabeça e seus cabelos?	0	1	2	3
3. Levantar-se de maneira ereta de uma cadeira de encosto reto e sem braços?	0	1	2	3
4. Deitar-se e levantar-se da cama?	0	1	2	3
5. Cortar um pedaço de carne?	0	1	2	3
6. Levar à boca um copo ou uma xícara cheio de café, leite ou água?	0	1	2	3
7. Abrir um saco de leite comum?	0	1	2	3
8. Caminhar em lugares planos?	0	1	2	3
9. Subir 5 degraus?	0	1	2	3
10. Lavar e secar seu corpo após o banho?	0	1	2	3
11. Tomar banho de chuveiro?	0	1	2	3
12. Sentar-se e levantar-se de um vaso sanitário?	0	1	2	3
13. Levantar os braços e pegar um objeto de aproximadamente 2,5 quilos, que está posicionado um pouco acima da cabeça ?	0	1	2	3
14. Curvar-se para pegar suas roupas no chão?	0	1	2	3
15. Segurar-se em pé no ônibus ou metrô?	0	1	2	3
16. Abrir potes ou vidros de conservas, que tenham sido previamente abertos?	0	1	2	3
17. Abrir e fechar torneiras?	0	1	2	3
18. Fazer compras nas redondezas onde mora?	0	1	2	3
19. Entrar e sair de um ônibus?	0	1	2	3
20. Realizar tarefas tais como usar vassoura para varrer e rodo para água?	0	1	2	3

## ANEXO C – QUESTIONÁRIO WOMAC

### INSTRUÇÕES PARA OS PACIENTES

**As perguntas a seguir se referem a sua atividade física. Nós chamamos atividade física, sua capacidade de se movimentar e cuidar de você mesmo(a). Para cada uma das atividades a seguir, por favor, indique o grau de dificuldade que você teve durante as últimas 72 horas (Por favor marque suas respostas com um “X”).**

Pergunta: Qual o grau de dificuldade que você tem ao:

1- Descer escadas.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2- Subir escadas.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3- Levantar-se estando sentada.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4- Ficar em pé.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5- Abaixar-se para pegar algo.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6- Andar no plano.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7- Entrar e sair do carro.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8- Ir fazer compras.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9- Colocar meias.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10- Levantar-se da cama.	Nenhuma	<input type="checkbox"/>	Pouca	Mod	<input type="checkbox"/>	Intensa	<input type="checkbox"/>	Muito intensa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

11- Tirar as meias.

Nenhuma ☐ Pouca ☐ Moderada ☐ Intensa ☐ Muito intensa ☐ ☐

12- Ficar deitado na cama.

Nenhuma ☐ Pouca ☐ Moderada ☐ Intensa ☐ Muito intensa ☐ ☐

13- Entrar e sair do banho.

Nenhuma ☐ Pouca ☐ Moderada ☐ Intensa ☐ Muito intensa ☐ ☐

14 -Se sentar.

Nenhuma ☐ Pouca ☐ Moderada ☐ Intensa ☐ Muito intensa ☐ ☐

15- Sentar e levantar do vaso sanitário.

Nenhuma ☐ Pouca ☐ Moderada ☐ Intensa ☐ Muito intensa ☐ ☐

16- Fazer tarefas domésticas pesadas.

Nenhuma ☐ Pouca ☐ Moderada ☐ Intensa ☐ Muito intensa ☐ ☐

17- Fazer tarefas domésticas leves.

Nenhuma ☐ Pouca ☐ Moderada ☐ Intensa ☐ Muito intensa ☐ ☐

---

OBRIGADO POR COMPLETAR ESTE QUESTIONÁRIO

## ANEXO D – AUTORIZAÇÃO DO AUTOR

Autorização por e-mail dos autores do *HAL*

De: Ana Angélica Tsingos Ramos <atsingos@hotmail.com>  
 Assunto: Translation HAL and PedHAL  
 Data: 3 de junho de 2013 18:06:18 BRT  
 Para: K. Fischer <K.Fischer@umcutrecht.nl>, Frank R van Genderen  
 <frvangenderen@gmail.com>, J. van der Net <j.vandernet@umcutrecht.nl>

Dear Sirs,

We are in the process of translation of HAL and PedHAL questionnaires into Brazilian Portuguese language, but I really need, in order to be accepted by the Ethic Committee, a formal authorization from the HAL and PedHAL authors. You can send it by email.

This authorization should allow me to translate/validate and culturally adapt the HAL and PedHAL questionnaires into Brazilian Portuguese.

The research will take place in the Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, at the Hemophilia ambulatory.

In this ambulatory, an orthopedic surgeon, an hematologist, a social assistant and two physical therapists evaluate patients with hemophilia coming from our city (Curitiba) and from all over the country.

The questionnaires will be applied by me, Ana Angélica Tsingos Ramos, as the main researcher.

Best regards,

Ana Angélica Tsingos Ramos  
 Physical Therapist  
 Hospital de Clinicas  
 Universidade Federal do Paraná

De: Net, J. van der <J.vanderNet@umcutrecht.nl>  
 Assunto: RE: Translation HAL and PedHAL  
 Data: 4 de junho de 2013 03:55:37 BRT  
 Para: Ana Angélica Tsingos Ramos <atsingos@hotmail.com>, Frank Van Genderen  
 <frank\_van\_genderen@baxter.com>  
 Cc: Nick Zourikian (nichan\_zourikian@ssss.gouv.qc.ca)  
 <nichan\_zourikian@ssss.gouv.qc.ca>, K. Fischer <K.Fischer@umcutrecht.nl>, W.G.  
 Groen <IMCEAEX-  
 \_O=UMC+20UTRECHT\_OU=UMC+20UTRECHT\_CN=RECIPIENTS\_CN=WGROEN  
 @umcutrecht.nl>



Dear Ana Angélica,

You have my authorization for translating the PedHal, for the HAL you need authorization of Dr Frank v Genderen (his mail is enclosed in the email adress).

If the pedHAL is translated and validated I appreciate if you submit this version to the WFH- musculoskelatal working group for publishing the psychometric properties in their compendium (chair: Mr Nick Zourikian)

Many Regards,  
Janjaap van der Net, PhD, PCS.

Department Head: Child Development and Exercise Center, Division of Pediatrics | University Children's Hospital and Medical Center | Postal address: KB.02.056.0 | P.O. Box 85090 | 3508 AB Utrecht | THE NETHERLANDS | Phone: +31 88 75 54030 | fax: +31 88 75 55333| website [www.child-development-exercise-center.nl](http://www.child-development-exercise-center.nl)

De: Frank R van Genderen <frvangenderen@gmail.com>  
Assunto: Re: Translation HAL and PedHAL  
Data: 5 de junho de 2013 04:44:49 BRT  
Para: Ana Angélica Tsingos Ramos <atsingos@hotmail.com>

Dear Ana Angélica,

As the first author of the papers on the HAL, please be informed that I hereby authorize you to start working on a translation of the Hemophilia Activities List (HAL) into Brazilian Portuguese.

Best fo luck,  
Dr. Frank van Genderen

De: K. Fischer <K.Fischer@umcutrecht.nl>  
Assunto: Re: HAL questionnaire  
Data: 7 de maio de 2013 05:16:10 BRT  
Para: Ana Angélica Tsingos Ramos <atsingos@hotmail.com>

Dear Ana Angelica, this sounds like an excellent idea and you have our permission, of course. I would recommend that you translate/validate both the HAL and the pediatric version pedHAL.

Could you send us the translaties verslons please?

Thank you  
Kathelijn Fischer